

**REGIONALES UND SAISONALES AUFTRETEN
ANGEBORENER HERZFEHLER
IM EINZUGSBEREICH DES KINDERKARDIOLOGISCHEN
ZENTRUMS MÜNCHEN
IN DEN JAHREN 1964-1978**

Ursula SOPPA-BÖHM
—

1982
—

Dissertations- und Fotodruck ANNELIESE SCHUBERT
Corneliusstraße 21 · 8000 München 5 · Telefon 2014774

Aus der Kinderklinik am Deutschen Herzzentrum München

Direktor: Prof. Dr. med. K. Bühlmeier

Regionales und saisonales Auftreten

angeborener Herzfehler

im Einzugsbereich des Kinderkardiologischen

Zentrums München

in den Jahren 1964-1978

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Ursula Soppa-Böhm

aus Marktoberdorf

1982

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr.med. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: Prof.Dr.med. K. Betke

Dekan: Prof.Dr.med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 24.6.1982



Herrn Prof. Dr. K. Bühlmeyer danke ich für die freundliche Überlassung des Themas.

Besonderer Dank gebührt Herrn Dr. R. Schreiber für seine jederzeit bereitwillige Hilfe und Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit.

Herrn Prof. Dr. K. Betke danke ich für sein Entgegenkommen bei der Datenerhebung in der Universitätskinderklinik.

Bei Frau M. Godec möchte ich mich für die Unterweisung am Rechencomputer des Herzzentrums München bedanken und bei den Mitarbeitern des Bayerischen Statistischen Landesamts für ihre freundliche Unterstützung.

Inhaltsverzeichnis

1.	<u>Angeborene Herz-Gefäß-Mißbildungen</u>	S. 1
1.1.	Fragestellung der Studie	S. 1
1.2.	Kurzer geschichtlicher Abriß	S. 5
1.3.	Embryologische Entwicklung	S. 6
1.4.	Ätiologische Aspekte	S. 8
1.5.	Natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler	S. 9
2.	<u>Material und Methode</u>	S. 12
2.1.	Methodik	S. 12
2.2.	Krankengut	S. 13
2.3.	Geburtenrate 1964-78 in Bayern	S. 13
2.4.	Abkürzungen	S. 16
3.	<u>Ergebnisse</u>	S. 19
3.1.	Rechtsostruktionen	S. 19
3.1.1.	PS	S. 20
3.1.2.	Kritische PS	S. 22
3.1.3.	Infundibuläre PS	S. 24
3.1.4.	Fallot	S. 26
3.1.5.	PA + VSD	S. 28
3.1.6.	PA + i.VS	S. 30
3.1.7.	DORV + PS	S. 32
3.1.8.	SV + PS	S. 34
3.1.9.	TA	S. 36
3.1.10.	Ebstein'sche Anomalie	S. 38
3.1.11.	PFC	S. 40
3.1.12.	Zusammenfassung	S. 42
3.2.	Ursprungsanomalien der großen Arterien	S. 45
3.2.1.	TGA + i.VS	S. 46
3.2.2.	TGA + VSD	S. 48
3.2.3.	CCT	S. 50
3.2.4.	DORV (ohne PS)	S. 52
3.2.5.	SV (ohne PS)	S. 54
3.2.6.	Zusammenfassung	S. 56

3.3.	Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen	S. 58
3.3.1.	ASD II	S. 60
3.3.2.	PAPVC	S. 62
3.3.3.	TAPVC	S. 64
3.3.4.	ASD I	S. 66
3.3.5.	Partieller AV-Defekt	S. 68
3.3.6.	Kompletter AV-Defekt	S. 70
3.3.7.	VSD	S. 72
3.3.8.	PDA	S. 74
3.3.9.	APD	S. 76
3.3.10.	TAC	S. 78
3.3.11.	AV-Fistel	S. 80
3.3.12.	Fehlursprung der Koronararterien	S. 82
3.3.13.	Zusammenfassung	S. 84
3.4.	Linksobstruktionen	S. 86
3.4.1.	CoA	S. 88
3.4.2.	Kritische CoA	S. 90
3.4.3.	IAA	S. 92
3.4.4.	Anomalien des Aortenbogens	S. 94
3.4.5.	Valvuläre AS	S. 96
3.4.6.	Kritische AS	S. 98
3.4.7.	HLH	S. 100
3.4.8.	Supravalvuläre AS	S. 102
3.4.9.	Subvalvuläre AS	S. 104
3.4.10.	IHSS	S. 106
3.4.11.	MS	S. 108
3.4.12.	MKPS	S. 110
3.4.13.	MI	S. 112
3.4.14.	Kardiomyopathie/Fibroelastose	S. 114
3.4.15.	Cor triatriatum	S. 116
3.4.16.	Zusammenfassung	S. 118
3.5.	Funktionelle Störungen (ohne anatom. Fehlbildg.)	S. 120
3.5.1.	Rhythmusstörungen	S. 120
3.5.2.	Akzidentelles Herzgeräusch	S. 120

4.	<u>Diskussion</u>	S. 122
4.1.	Regionales Auftreten im Einzugsbereich und Anteil der ausländischen Patienten	S. 122
4.2.	Häufigkeit und Diagnosenverteilung angeborener Herzfehler	S. 129
4.3.	Jahreszeitliche Verteilung	S. 140
4.4.	Durchschnittliches Alter bei Diagnosenstellung	S. 149
4.5.	Geschlechtsverhältnis	S. 152
4.6.	Mangel- und Frühgeburten	S. 155
4.7.	Kombinierte Herzfehler	S. 160
4.8.	Kombination mit extrakardialen Mißbildungen	S. 163
4.9.	Familiäre Häufung und Blutgruppenzugehörigkeit	S. 168
4.10.	Überlebensrate	S. 174
4.11.	Früherkennung und Letalität kritischer Herzfehler (1974-1978)	S. 178
5.	<u>Zusammenfassung</u>	S. 182
6.	<u>Literatur</u>	S. 190

1. Angeborene Herz-Gefäß-Mißbildungen

1.1. Fragestellung der Studie

Erworbene Herzfehler im Kindesalter sind heute aufgrund besserer Lebensbedingungen und der antibiotischen Behandlung und Prophylaxe von Streptokokkeninfekten rückläufig, so daß Patienten mit angeborenen Vitien in unseren kinderkardiologischen Kliniken weitaus überwiegen. Die breite Fächerung der Häufigkeitsangaben in Untersuchungen, die in anderen Ländern durchgeführt worden sind, erklärt sich durch Unterschiede in der ärztlichen Versorgung und dem diagnostischen Standard des jeweiligen Landes und durch die Verschiedenheit des methodischen Ansatzes und der untersuchten Gruppe der jeweiligen Serie. Ähnlich wie die großen Studien von Kenna (1975), Bound (1977), Hoffman (1978) und anderen umfaßt die vorliegende Untersuchung alle in einem bestimmten Zeitraum geborenen Patienten des Kinderkardiologischen Zentrums München mit angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen und setzt sie zur Gesamtzahl der Lebendgeborenen in Bayern in Beziehung. Da das Herzzentrum München aber nur einen Teil der Patienten der Region „Bayern“ und einen noch kleineren der gesamten BRD betreut, kann die tatsächliche Häufigkeit angeborener Herzfehler nur durch die Mitarbeit der übrigen Herzzentren in Bayern bzw. im ganzen Bundesgebiet ermittelt werden. Nur so können bisher anerkannte statistische Angaben über Häufigkeit, Geschlechtsverteilung, Frühgeburtslichkeit, zusätzliche Mißbildungen und Letalität überprüft und mögliche Ursachen angeborener Herzfehler diskutiert werden. Besonderes Interesse gilt auch der Untersuchung und Diskussion des saisonalen Auftretens der einzelnen Angiokardiopathien, da hierüber bisher nur statistisch unzureichende und unterschiedliche Literaturangaben vorliegen.

Im einzelnen sollten folgende Fragestellungen mit Hilfe dieser Studie beantwortet werden:

- 1) Regionale Verteilung angeborener Herzfehler bei Gruppierung nach Geburtsorten
- 2) Häufigkeit angeborener Herzfehler in Relation zur Geburtenrate unter besonderer Berücksichtigung der kritischen Herzfehler im frühen Säuglingsalter
- 3) Durchschnittliches Alter der Patienten bei Diagnosestellung des Herzvitiums
- 4) Saisonale Häufigkeit angeborener Herzfehler bei Gruppierung nach dem Konzeptionsmonat
- 5) Infektionsepidemiologische Einflüsse auf das saisonale Auftreten angeborener Herzfehler
- 6) Geschlechtsverteilung bei den einzelnen Angiokardiopathien
- 7) Beziehung zwischen Geburtsgewicht und Fetalalter bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern
- 8) Häufigkeit von zusätzlichen Mißbildungen und genetisch fixierten Kardiopathien
- 9) Familiär-hereditäre Aspekte unter Berücksichtigung anamnestischer Angaben und der Blutgruppe des Patienten
- 10) Letalität bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern
- 11) Anteil der Patienten mit angeborenen Rhythmusstörungen
- 12) Anteil der Kinder mit der Diagnose „Akzidentelles Herzgeräusch“

Im Gegensatz zu anderen Studien, die die einzelnen Herz-Gefäß-Mißbildungen nach der Häufigkeit oder dem Schweregrad ordnen, erfolgt die Einteilung der angeborenen Angiokardiopathien in der vorliegenden Untersuchung nach hämodynamischen Gesichtspunkten in zyanotische und azyanotische Herzfehler. Dabei werden auch extrem seltene Fehlbildungen in die Studie aufgenommen, für die es bisher kaum Vergleichsliteratur gibt. Die Unterteilung in zyanotische und azyanotische Herz-Gefäß-Mißbildungen gründet sich auf jeweils ähnliche pathophysiologische Auswirkungen und chirurgisch-therapeutische Maßnahmen bei den einzelnen Vitien.

Ursache der kardial bedingten Zyanose ist ein Rechts-Links-Shunt über eine intrakardiale Querverbindung; mit einem solchen zyanotischen Vitium ist in etwa einem Viertel aller angeborenen Herzfehler zu rechnen. Am häufigsten findet sich diese zentrale Zyanose bei den sogenannten Rechtsostruktionen, d.h. Stenosen oder Atresien im Ein- oder Ausflußtrakt des rechten Ventrikels, vor allem im Bereich der Pulmonalklappe, mit der Folge einer verminderten Lungenperfusion und damit einer eingeschränkten Sauerstoffaufnahme. Eine kleinere Gruppe der zyanotischen Herzfehler stellen die Ursprungsanomalien der großen Arterien dar, wobei das für den Lungenkreislauf bestimmte sauerstoffarme Venenblut direkt über die Aorta in den Systemkreislauf gepumpt wird, während das bereits mit Sauerstoff aufgesättigte Blut aus den Lungenvenen statt dem Systemkreislauf wieder dem Lungenkreislauf zugeführt wird; ein Überleben ist nur bei Vorliegen eines gekreuzten Shunts auf Vorhof- oder Ventrikelebene möglich, welcher eine ausreichende Sauerstoffversorgung des Systemkreislaufs gewährleistet.

Den Hauptanteil an den azyanotischen Herz-Gefäß-Mißbildungen haben die septalen Defekte und vaskulären Fehlverbindungen, welche etwa die Hälfte aller angeborenen

Angiokardionathien ausmachen. Bei dieser Gruppe von Herzfehlern mit überwiegend primärem Links-Rechts-Shunt kann Blut aus dem Systemkreislauf über Septumdefekte im Vorhof oder Ventrikel oder über aortopulmonale Kurzschlußverbindungen in den Lungenkreislauf übertreten. Die übrigen azyanotischen Herzfehler gehören der Gruppe der Linksobstruktionen an; sie imponieren als Einengungen der Ein- und Ausflußbahn des linken Ventrikels und der Aorta, behindern dadurch den Abfluß des oxygenierten Blutes in den Systemkreislauf und führen zum Rückstau in das venöse Lungengefäßsystem.

Besonderes Augenmerk gilt in dieser Untersuchung den sogenannten kritischen Herzfehlern, hochgradigen oder komplexen kardiovaskulären Fehlbildungen sowohl in der Gruppe der zyanotischen als auch der azyanotischen Vitien, die sich bereits im ersten Lebensmonat manifestieren und einer sofortigen Behandlung bedürfen. Diese Gruppe von Herzfehlern wurde in früheren Studien nicht gesondert betrachtet, da die meisten Kinder mit derartigen Fehlbildungen noch in der frühen Säuglingszeit verstarben. Erst durch den diagnostischen und therapeutischen Fortschritt der Kinderkardiologie in den letzten Jahren gelang es, diesen natürlichen Verlauf zu beeinflussen. Es ist mit ein Anliegen dieser Studie, die Entwicklung zu einer verbesserten Früherkennung und damit zu einer besseren Prognose und niedrigeren Sterblichkeit der Kinder mit angeborenen Herzfehlern zu dokumentieren.

1.2. Kurzer geschichtlicher Abriss

Berichte über angeborene Herzfehler gehen bis in das 17. Jahrhundert zurück, aus dem auch die erste Beschreibung eines erworbenen Vitiums, einer Mitralstenose, von John Mayow stammt (Bock 1971). 1888 legt Fallot bereits eine Studie der nach ihm benannten Herzfehlerkombination vor; eine ausführliche Klassifizierung angeborener Herzmißbildungen erscheint jedoch erst 1928 von Maud Abbott. Zur selben Zeit wird die Entwicklung des Herzkatheters vor allem von Cournand und Ranges (1941) und die der Angiographie besonders von Castellanos, Pereiras und Garcia (1937) vorangetrieben. Zusätzlich verringert sich das Risiko einer Operation im Brustraum durch die Entdeckung der Antibiotika, die Entwicklung der Überdrucknarkose und die Einführung der Blutkonserve. So kann Gross 1939 über die erste erfolgreiche Ligatur eines offenen Ductus arteriosus berichten. Es folgen 1944 die Anlegung einer Anastomose zwischen der Arteria subclavia und der Pulmonalarterie zur Verbesserung der Lungenperfusion durch Blalock und Taussig und die erste Resektion einer Aortenisthmusstenose durch Craford und Nylín (1945), wenige Jahre später die transventrikuläre Sprengung verengter Pulmonalklappen durch Sellors (1948) und Brock (1949). Bedeutende Hilfe für die Thoraxchirurgie bringen ab 1950 die Oberflächenunterkühlung auf 30°C Oesophagustemperatur durch Bigelow und schließlich die von Gibbon entwickelte Herz-Lungen-Maschine, mit der er 1953 die erste erfolgreiche Operation am offenen Herzen in Philadelphia ausführt.

Während vor 25 Jahren noch 85% der Kinder mit angeborenen Herzfehlern starben (Keck 1977), kann die Kardiochirurgie durch die Weiterentwicklung diagnostischer und therapeutischer Verfahren heute acht von zehn operationsbedürftigen Kindern zu einer höheren Lebensqualität oder gar zu einer normalen Lebenserwartung verhelfen (Schumacher und Bühlmeier 1980). Nur für das

Hypoplastische Linksherz und für Links-Rechts-Shunt-Vitien, deren zu späte Erkennung zu einem fixierten pulmonalen Hochdruck (Eisenmenger-Reaktion) führen, gibt es auch heute noch keine erfolgreiche Therapie.

1.3. Embryologische Entwicklung

Die meisten Fehlbildungen des Herzens entstehen durch einen vorzeitigen Abschluß von Wachstumsvorgängen bzw. Gestaltungsbewegungen. Ebenso beeinträchtigen eine Wachstumsverzögerung oder -beschleunigung den Entwicklungsprozeß des Herzens, der im wesentlichen zwischen dem 20. und 50. embryonalen Tag abläuft (Goerttler 1963). Die großen Gefäße und das Herz, die zwischen dem viszeralem Blatt der mesodermalen Platte und dem Entoderm angelegt sind, bilden gegen Ende der dritten Embryonalwoche einen primitiven Blutkreislauf. Gleichzeitig beginnt die Herzanlage zu pulsieren.

Die Art der kardiovaskulären Störung steht in enger Beziehung zum Zeitraum, in dem die Entwicklung des embryonalen Herzens von endogenen oder exogenen Noxen beeinträchtigt wird (Tab. 1). Untersuchungen zur Ätiologie angeborener Herzfehler müssen sich demnach vorwiegend mit Störungen der Schwangerschaft während des ersten Trimenons befassen.

Tabelle 1

Vermuteter Zeitraum der Störung in der Embryonalentwicklung bei verschiedenen Herz-Gefäß-Fehlbildungen

(nach Duckworth 1967)

Fehlbildung	Zeitraum
Transposition der großen Arterien	3.-4. Woche
Pulmonal- und Aortenatresie	3.-5. Woche
Persistierender Ductus venosus Arantii	3.-6. Woche
Ostium atrioventriculare commune	3.-6. Woche
Persistierender Ductus arteriosus Botalli	3.-8. Woche
Fehleinmündung der Lungenvenen	3.-8. Woche
Trikuspidal- oder Mitralatresie	3.-6. Woche
Offenes Ostium primum	4.-5. Woche
Cor triatriatum	4.-5. Woche
Muskulärer Ventrikelseptumdefekt	4.-6. Woche
Isthmusstenose der Aorta	4. Woche und später
Infundibulum-Stenose	4.-6. Woche
Untere Infundibulum-Stenose	6.-7. Woche
Persistierender Truncus arteriosus communis	6.-7. Woche
Membranöser Ventrikelseptumdefekt	6.-7. Woche
Pulmonalstenose (valvulär)	6.-8. Woche
Subaortenstenose	6.-8. Woche
Offenes Ostium secundum	7.-8. Woche
Persistierendes Foramen ovale	8. Woche und später
Persistierende linke obere Hohlvene	2.-4. Monat

1.4. Ätiologische Aspekte

Eine Reihe von genetisch bedingten Krankheitsbildern sind zu einem hohen Prozentsatz mit Herzvitien kombiniert, so die autosomal vererbbaaren Trisomien 21, 13-15 und 18 und das Cri-du-Chat-Syndrom. Nach Polani (1968) sind bei rund 60% der Betroffenen Herzfehler zu finden. Auch das gonosomal vererbbaare Ullrich-Turner-Syndrom, das Noonan-Syndrom und andere verwandte Krankheitsbilder sind häufig mit Herz-Gefäß-Mißbildungen verbunden (Ferguson-Smith 1965, Polani 1968, Noonan 1968).

Zu den exogenen Ursachen angeborener Herzvitien müssen in erster Linie latente oder manifeste Viruserkrankungen der Mutter während des ersten Trimenons genannt werden, allen voran die Rubellen. Schon Anfang der 40er Jahre beschreiben Gregg (1941) und Swan (1943) neben anderen Mißbildungen auch Angiokardiopathien bei Kindern von Müttern mit einer Rötelninfektion in der Gravidität. Ähnliche Auswirkungen werden heute bei Masern- und Hepatitisinfektionen vermutet (Ermert 1969, Töndury 1962).

Als Risiko für eine Störung der embryonalen Herzgefäßentwicklung gelten außerdem der mißglückte Versuch einer Schwangerschaftsunterbrechung (Fuhrmann 1962), Blutungen in der Frühschwangerschaft (Neill 1960, Lamy 1957, Campbell 1965), ionisierende Strahlen (Doyle 1970) und metabolische Störungen wie Diabetes mellitus, Phenylketonurie und hyperkalzämische Krisen (Neill 1968). Der Zusammenhang zwischen Mißbildungen des Herzgefäßsystems und der Thalidomideinnahme der Schwangeren wurde von Kreipe (1967) nachgewiesen. Lequime (1969) betrachtet die niedrige O_2 -Spannung in großen Höhen als mögliche Ursache einer Angiokardiopathie, da er wie Alzamora (1960) einen höheren Prozentsatz von Herzvitien bei der in großer Höhe lebenden Bevölkerung

findet. Umstritten ist, ob eine Hyperemesis gravidarum der Mutter im ersten Trimenon (Lamy 1957, Mey 1958) oder hormonelle Störungen, wie unregelmäßige Menstruationszyklen, späte Menarche oder längere amenorrhöische Phasen, eine Mißbildung des Kindes hervorrufen können (Navratil 1955, Fuhrmann 1962).

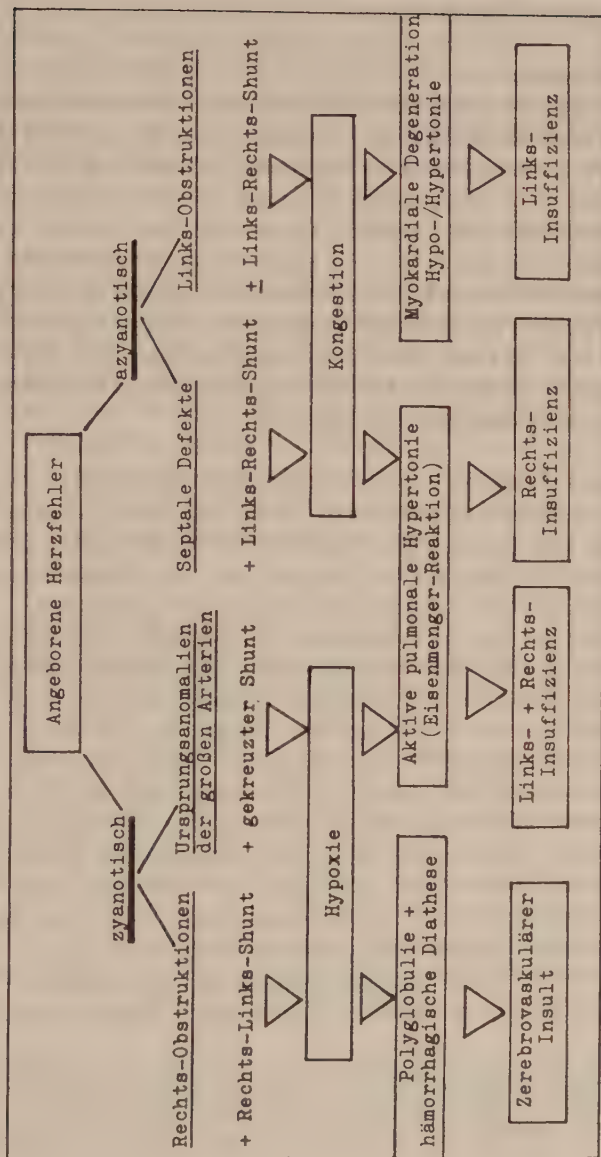
1.5. Natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler

Die Angaben über die Häufigkeit angeborener Herz-Gefäß-Mißbildungen variieren erheblich, doch wird man unter 1000 lebendgeborenen Kindern 8-10 Patienten mit einer angeborenen Angiokardiopathie vermuten können, wobei ein Kind mit einem kritischen Herzfehler behaftet ist, das infolge der vitalen Bedrohlichkeit ohne herzchirurgische Hilfe das erste Lebenshalbjahr in der Regel nicht überlebt (Schumacher und Bühlmeier 1980). Von den übrigen Kindern mit einer angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildung haben ohne chirurgische Intervention nur 10-20% eine annähernd normale Lebenserwartung; die anderen erreichen - in Abhängigkeit von der Art und dem Schweregrad der Fehlbildung - durchschnittlich nur das zweite bis dritte Lebensjahrzehnt.

Der natürliche Verlauf angeborener kardiovaskulärer Fehlbildungen wird von mehreren pathophysiologischen Faktoren bestimmt (Abb. 1). Bei den zyanotischen Herzfehlern - jedes dritte Neugeborene mit einer angeborenen Angiokardiopathie zeigt eine sofort erkennbare Zyanose - wird der Krankheitsverlauf vom Sauerstoffmangel bestimmt, der zur reaktiven Polyglobulie und damit zur Gefahr einer zerebralen Embolie oder Hämorrhagie führt. Bei den azyanotischen Herzfehlern stehen die Überflutung des pulmonalarteriellen Kreislaufs bei septalen Defekten und der Rückstau im venösen Lungengefäßsystem bei den Linksobstruktionen mit zunehmendem Lungenödem und fortschreitender myokardialer Degeneration im Vordergrund, welche

früher oder später zur Herzinsuffizienz führen. Eine chronische Druckerhöhung im Pulmonalkreislauf, die sich als Folge einer Überflutung des Lungengefäßsystems bei Vitien mit großem Links-Rechts-Shunt auf Ventrikel- oder Ductus-Ebene ergibt, kann im Laufe des ersten Lebensjahres fortschreiten und ein Ansteigen des pulmonalen Gefäßwiderstandes bewirken. Überschreitet der pulmonale Gefäßwiderstand den des Systemkreislaufs, kommt es zur Umkehr des ursprünglichen Links-Rechts-Shunts in einen Rechts-Links-Shunt, zur sogenannten Eisenmenger-Reaktion, und zu einer zunehmenden Zyanose, die zum Rechtsherzversagen als Folge der wachsenden Widerstandsbelastung und Hypoxie führt.

Abb. 1: Pathophysiologische Faktoren des natürlichen Verlaufs angeborener Herzfehler
(in Schumacher und Bühlmeier 1980)



2. Material und Methode

2.1. Methodik

Die vorliegende Studie befaßt sich mit den angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen bei Kindern, die in den Jahren 1964-1978 geboren und aufgrund ihrer Erkrankung bis 1973 in der Universitätskinderklinik und ab 1974 im Deutschen Herzzentrum München vorgestellt worden sind. Durch die dokumentarische Aufarbeitung anamnestischer Daten und diagnostischer Befunde soll diese retrospektive Studie überprüfen, ob die bisher anerkannten statistischen Angaben über Art und Häufigkeit angeborener Herz-Gefäß-Mißbildungen unter dem Aspekt der zunehmend verbesserten Früherkennung noch gültig sind.

Als objektive Daten wurden Geschlecht, Geburtszeitpunkt und -gewicht, Reifegrad, Alter bei der Diagnosestellung des Herzvitiums, zusätzliche Mißbildungen und die Blutgruppe der Kinder registriert. Bei Frühgeborenen, d.h., bei Kindern, die vor der 37. Schwangerschaftswoche geboren wurden, wurde der prospektive Geburtsmonat als Geburtstermin aufgeführt. Als anamnestische Kriterien wurden eine familiäre Häufung kardiovaskulärer Erkrankungen, das Alter der Mutter bei der Geburt und der Verlauf der Schwangerschaft, insbesondere während der ersten drei Monate, berücksichtigt. Nicht in die Studie aufgenommen wurden Kinder, die außerhalb der BRD geboren waren; dagegen wurden ausländische Kinder, deren Eltern mindestens ein Jahr vor der Geburt hier ansässig waren, in die Studie einbezogen. Die Diagnosen waren entweder durch eine Herzsondierung oder durch mehrere klinische Untersuchungen durch verschiedene Ärzte gesichert, gelegentlich auch durch Obduktionen.

Aufgrund unzuverlässiger Angaben von Seiten der Eltern, aber auch infolge unvollständiger Anamneseerhebung, blieb die Anzahl der erfaßbaren Daten über den Schwanger-

schaftsverlauf zu gering, um eine statistische Aussage zu erlauben. Es wurden deshalb bei den einzelnen Angiokardiopathien nur die möglicherweise ätiologisch wirksamen Störungen der Schwangerschaft zahlenmäßig aufgeführt; gleiches gilt auch für die Angaben über weitere Herz-Gefäß-Mißbildungen in der Familie.

2.2. Krankengut

Insgesamt wurden die Krankenakten von 9185 Kindern ausgewertet; bei 4020 lag eine angeborene Herz-Gefäß-Mißbildung vor, davon waren 211 Kinder an ihrer Erkrankung bereits verstorben. 265 Patienten hatten eine angeborene oder erworbene Herzrhythmusstörung ohne assoziierte kardiovaskuläre Fehlbildung, so daß sie nicht in die statistische Auswertung aufgenommen wurden, desgleichen auch nicht 4900 Kinder mit der Diagnose „Akzidentelles Herzgeräusch“.

2.3. Geburtenrate 1964-78 in Bayern

Die vom Bayerischen Statistischen Landesamt zur Verfügung gestellten Absolutzahlen der Lebendgeborenen in Bayern werden in Tabelle 2 für die Jahre 1964-78 und in Tabelle 3 für die Monate Januar bis Dezember dieser 15 Jahre aufgeführt. Daneben ist die in dieser Studie erfaßte Anzahl der Kinder mit Herzfehlern angegeben, die im jeweiligen Zeitraum geboren wurden. Die Datenerhebung für diese Untersuchung erfolgte Anfang 1979, zu einem Zeitpunkt, als viele der 1978 geborenen Kinder mit einer Angiokardiopathie noch nicht klinisch auffällig und deshalb in Behandlung waren. Die Patientenzahl für 1978 ist daher erwartungsgemäß geringer als in den Vorjahren.

Aus Tabelle 4 ist die Anzahl der Totgeborenen für die Jahre 1964-78 und aus Tabelle 5 für die Monate Januar bis Dezember im Zeitraum dieser 15 Jahre zu ersehen.

Tab. 2: Geburtenrate in den Jahren 1964-78

Jahr	Lebendgeborene in Bayern	n aller Herzfehler
1964	185 326	250
1965	180 739	219
1966	181 559	245
1967	176 362	247
1968	168 403	230
1969	158 394	253
1970	143 656	256
1971	137 465	279
1972	125 110	249
1973	114 658	305
1974	114 060	306
1975	108 544	319
1976	108 955	334
1977	106 633	322
1978	106 145	206
insgesamt	2116 064	4020

Tab. 3: Geburtenrate in den Monaten Januar bis
Dezember in den Jahren 1964-78

Monat	Lebendgeborene in Bayern	n aller Herzfehler
Januar	184 465	357
Februar	175 769	302
März	193 784	387
April	181 032	324
Mai	186 625	331
Juni	176 549	373
Juli	180 419	342
August	172 665	336
September	172 929	351
Oktober	166 101	313
November	159 316	280
Dezember	166 410	324
insgesamt	2116 064	4020

Tab. 4: Totgeburtenrate in den Jahren 1964-78

Jahr	Totgeborene in Bayern
1964	2 286
1965	2 026
1966	2 051
1967	1 900
1968	1 685
1969	1 583
1970	1 389
1971	1 187
1972	1 116
1973	1 022
1974	987
1975	812
1976	764
1977	628
1978	532
insgesamt	19 968

Tab. 5: Totgeburtenrate in den Monaten Januar bis
Dezember in den Jahren 1964-78

Monat	Totgeborene in Bayern
Januar	1 859
Februar	1 668
März	1 805
April	1 679
Mai	1 795
Juni	1 565
Juli	1 692
August	1 685
September	1 580
Oktober	1 589
November	1 480
Dezember	1 571
insgesamt	19 968

2.4. Abkürzungen (nach Schumacher und Bühlmeier 1980)

Abkürzung	"Diagnose"	Synonyma
Krit.AS	Kritische Aortenklappenstenose des Säuglings	
AS	Aortenstenose (valvulär, sub- und supravulvulär)	
APD	Aortopulmonales Fenster	Aorto-pulmonaler Septumdefekt (APSD), Aortikopulmonalfistel
ASD I	Vorhofseptumdefekt vom Ostium primum-Typ	Ostium primum-Defekt
ASD II	Vorhofseptumdefekt vom Ostium secundum-Typ	Ostium secundum-Defekt
AV-Defekt	Fehlbildung des Atrioventrikularkanals	
CCT (GA)	Angeborenen korrigierte Transposition der großen Arterien	Fälschlich: "L-Transposition der großen Gefäße"
CoA	Aortenisthmusstenose (präduktal/juxtaduktal/postduktal)	
DOLV	Ursprung beider großen Arterien aus dem linken Ventrikel	
DORV	Ursprung beider großen Arterien aus dem rechten Ventrikel	
EBSTEIN	Ebstein'sche Anomalie	Morbus Ebstein
HF	Herzfehler	
HK	Herzkatheter	
HLH	Hypoplastisches Linksherz-Syndrom	Aorten- und/oder Mitralatresie
IAA	Unterbrochener Aortenbogen	Aortenbogenatresie

Abkürzung	"Diagnose"	Synonyma
IHSS	Idiopathische hypertrophische Subaortenstenose	Asymmetrische Septumhypertrophie
LVOTO	Linksobstruktionen	
MGA	Malposition der großen Arterien	Malposition der großen Gefäße
MI	Mitralklappeninsuffizienz	
MKPS	Mitralklappenprolaps-Syndrom	
MS	Mitralstenose (valvulär, sub- und supravalvulär)	
PA	Pulmonalatresie	
PAPVC	Partielle Lungenvenenfehlkonnektion	Partielle Lungenvenenfehlöffnung, Lungenvenentransposition
PDA	Persistierender Ductus arteriosus	Ductus arteriosus de Botallo, offener Ductus arteriosus
PFC	Persistierende fetale Zirkulation	Persistend fetal circulation
PS	Pulmonalstenose	
Inf.PS	Infundibuläre Pulmonalstenose	Infundibulumstenose, Subpulmonalstenose
RVOTO	Rechtsobstruktionen	
SD	Septale Defekte	
SV	Singulärer Ventrikel	Cor univentrikuläre, univentrikuläres Herz, Cor triloculare biatriatum, gemeinsamer Ventrikel, Primitiv-Ventrikel, Double inlet (left) ventricle
TAC	Truncus arteriosus communis persistens	
TAPVC	Totale Lungenvenenfehlkonnektion	Totale Lungenvenenfehlöffnung, Transposition der Lungenvenen

Abkürzung	"Diagnose"	Synonyma
TGA	Transposition der großen Arterien (komplette Transposition)	Transposition der großen Gefäße
VF	Vaskuläre Fehlverbindungen	
VSD	Ventrikelseptumdefekt	Kammerscheidewanddefekt

3. Ergebnisse

3.1. Rechtsostruktionen (RVOTO)

Bei den Rechtsostruktionen handelt es sich vor allem um Obstruktionen im Bereich der Ein- und Ausflußbahn des rechten Ventrikels, selten um Stenosen im Bereich der Hohlvenen oder des rechten Vorhofs. Die infolge der Obstruktion verminderte Lungendurchblutung führt zur zentralen Zyanose und Hypoxie, deren Ausprägung jedoch von der Größe eines Rechts-Links-Shunts auf Ventrikel- oder Vorhofebene und der Lungenperfusion über einen zusätzlichen Links-Rechts-Shunt (z.B. PDA) abhängt. Hypoxämische Krisen und zerebrovaskuläre Insulte aufgrund der aus der chronischen Hypoxie resultierenden Polyglobulie und pathologischen Hämostaseologie beeinträchtigen die Lebenserwartung; Patienten mit einer höhergradigen Stenose im rechtsventrikulären Ausflußtrakt ohne größeren Rechts-Links-Shunt sind außerdem durch eine Rechts-herzinsuffizienz gefährdet.

Ergebnis der vorliegenden Studie:

Gesamtzahl	840 = 20,9% aller Herzfehler
Krit. Herzfehler	97 = 2,4% aller Herzfehler (11,6% aller RVOTO)

Valv. PS	408 = 10,2%
Fallot	211 = 5,3%
Inf. PS	60 = 1,5%
PA + VSD *	42 = 1,1%
Krit. PS *	31 = 0,8%
TA	31 = 0,8%
Ebstein	18 = 0,5%
PA + i.VS *	17 = 0,4%
SV + PS	8 = 0,2%
DORV + PS	7 = 0,2%
PFC *	7 = 0,2%

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

3.1.1. PS (n = 408 = 10,2% DES GES. KRANKENG.)

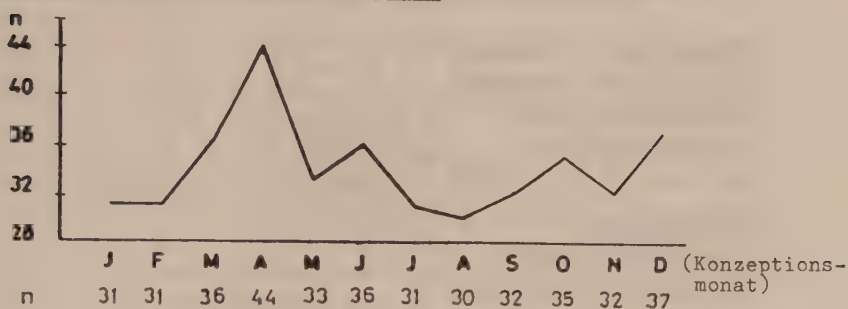
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		45,4		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	114		
	%	27,9		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	12		
	%	2,9		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	2		
	%	0,5		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	181	227	
	%	44,4	55,6	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	37	55	
	%	9,1	13,5	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD	ASD II	PDA
	n	33	51	10
	%	8,1	12,5	2,5
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS.21	GREGG	MULTIPLE
	n	1	9	2
	%	0,3	2,2	0,5

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

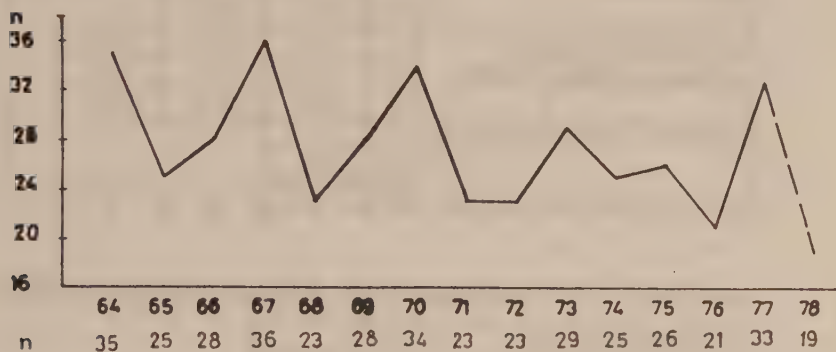
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	96	29,9				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT	ALKOHOLABUSU
	40	17	6	2	14	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		FALLOT	UNBEK.	MARFAN		
	4	1	4	1		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	110	6	37	11	38		12		6

Jahreszeitliche Verteilung der PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.2. KRITISCHE PS (n = 31 = 0,8 % DES GES. KRANKENG.)

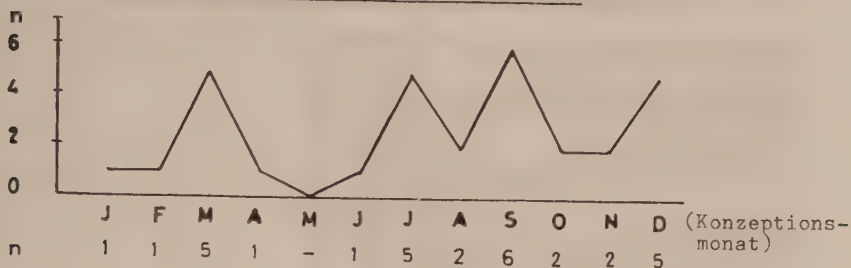
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0/3		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	20		
	‰	64,5		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1		
	‰	3,2		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	5		
	‰	16,1		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	14	17	
	‰	45,2	54,8	
FRÜH- UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-	
	n	1	4	
	‰	3,2	12,9	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD	ASD II	PDA
	n	7	4	5
	‰	22,6	12,9	16,1
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	‰			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

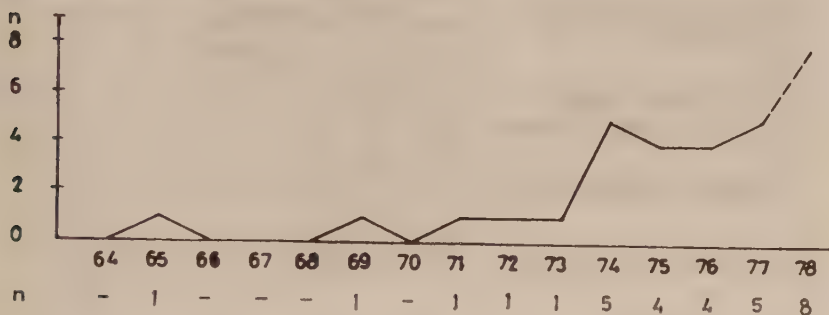
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	15	27.5			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	5	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		2	2		1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	2	VALV. PS	UNBEK.		
		1	1		

BLUTGRUPPE DES KINDES	19	O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
		3	5		7	1	1	1	1

Jahreszeitliche Verteilung der kritischen PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.3. INFUNDIBULÄRE PS (n = 60 = 1,5 % DES GES. KRANKENG.)

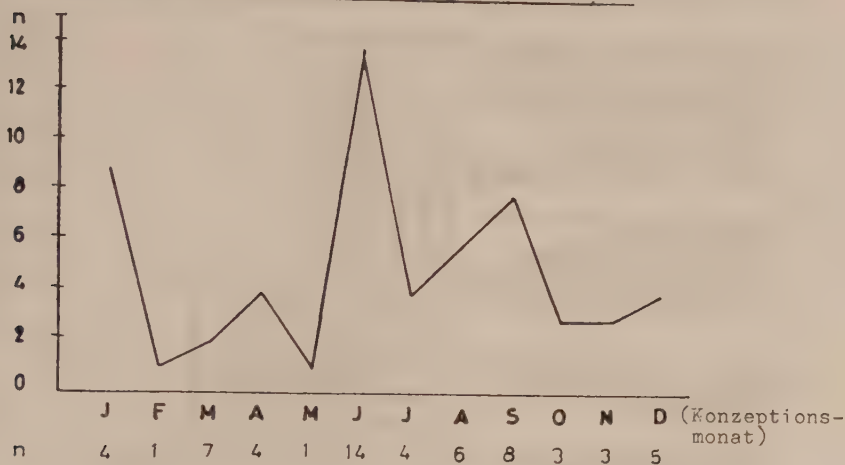
DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGSALTER (MONATE)		28,1		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	32		
	%	53,3		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	2		
	%	3,3		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—		
	%			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	31	29	
	%	51,7	48,3	
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	3	11	
	%	5,0	18,3	
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD		
	n	53		
	%	88,3		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

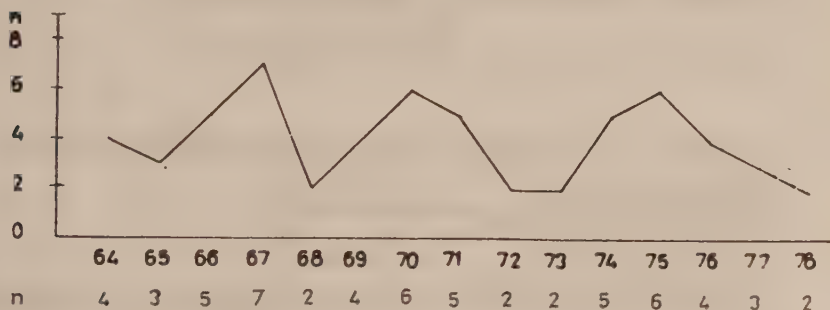
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	21	25,0			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	8	BLUTG.	HYPER- EMESIS	ALKOHOL ABUSUS	INFEKT
		3	2	1	2
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	33	1	4	5	15		4	1	3

Jahreszeitliche Verteilung der infundibulären PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.4. FALLOT (n = 211 = 5,3 % DES GES. KRANKENG.)

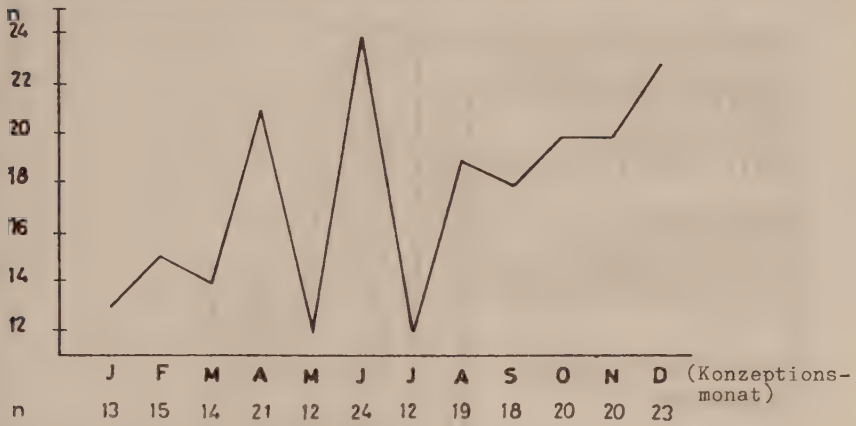
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		24,9		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	174		
	%	82,5		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	10		
	%	4,7		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	19		
	%	9,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	119	92	
	%	56,4	43,6	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	17	30	
	%	8,1	14,2	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		ASD II	PDA	PAPVC
	n	1	3	1
	%	0,5	1,4	0,5
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS. 21	CR1 d. CH.	
	n	7	1	
	%	3,3	0,5	

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

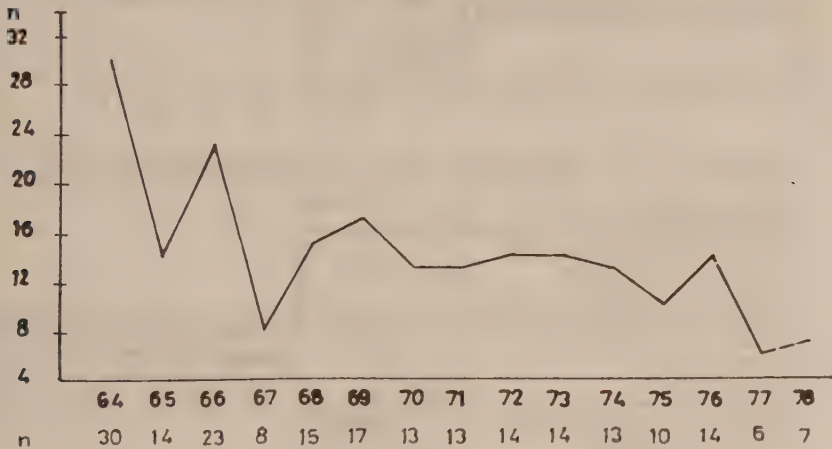
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	96	28,3			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER-EMESIS	DIAB. MEL.	INFEKT
	33	10	9	1	13
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	7	FALLOT	UNBEK.		
		3	4		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	165	13	54	9	61	4	13	3	8

Jahreszeitliche Verteilung der Fallot'schen Tetralogien



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.5. PA + VSD (n = 42 = 1.1% DES GES. KRANKENG.)

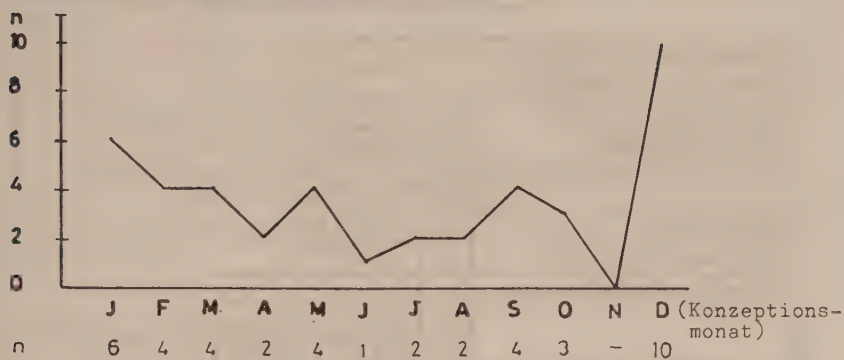
DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGSALTER (MONATE)		17,6			
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	40			
	%	95,2			
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3			
	%	7,1			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	5			
	%	11,9			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀		
	n	23	19		
	%	54,8	45,2		
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -		
	n	2	6		
	%	4,8	14,3		
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN		TGA	SV	ASD II	PDA
	n	9	4	5	16
	%	21,4	9,5	11,9	38,1
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN					
	n	—			
	%				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

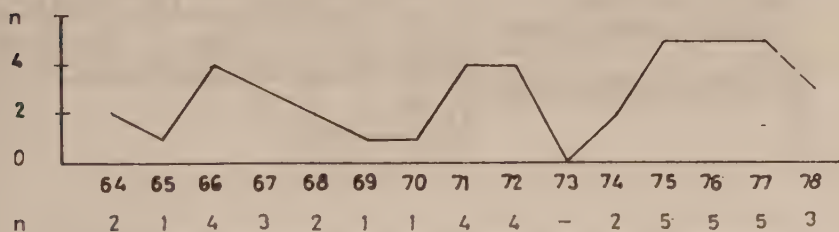
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	24	27,5			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	4	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		2	2	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	1	UNBEK.			
		1			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
33		1	11	2	13	1	2		3

Jahreszeitliche Verteilung der PA + VSD



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.6. PA + i.VS (n = 17 = 0.4% DES GES. KRANKENG.)

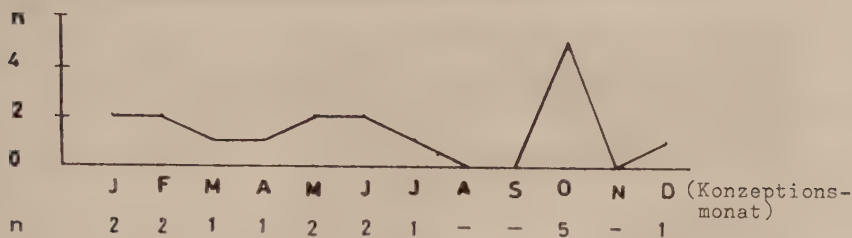
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		2,4				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	17				
	%	100,0				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1				
	%	5,9				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	3				
	%	17,7				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	8	9			
	%	47,1	52,9			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -			
	n	2	2			
	%	11,8	11,8			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		TGA	CCT	TA	ASD II	PD
	n	1	1	1	3	12
	%	5,9	5,9	5,9	17,7	70,
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN						
	n	—				
	%					

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

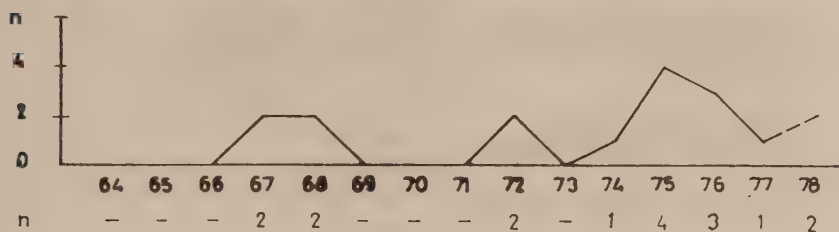
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	11	28,7				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	3	BLUTG.	HYPERTENSIS	MEDIKATION	INFEKT	
			1	—	1	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	1	VSD				
			1			

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	17	3	7		3		3		1

Jahreszeitliche Verteilung der PA + i.VS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.7. DORV + PS (n = 7 = 0,2 % DES GES. KRANKENG.)

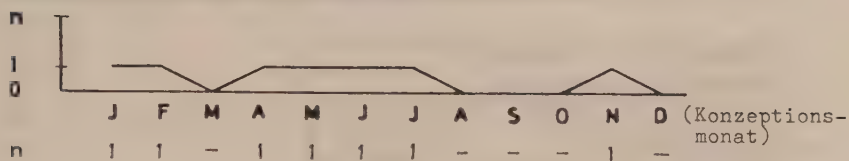
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		25,7	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	7	
	%	100,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	2	
	%	28,6	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1	
	%	14,3	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	5	2
	%	71,4	28,6
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	—	2
	%		28,6
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		TGA	
	n	1	
	%	14,3	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

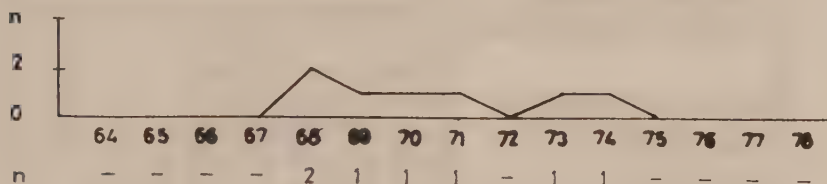
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	3	33/0			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
	1	1	—	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	7	1	3		1		1		1

Jahreszeitliche Verteilung der DORV + PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.8. SV+PS (n = 8 = 0,2 % DES GES. KRANKENG.)

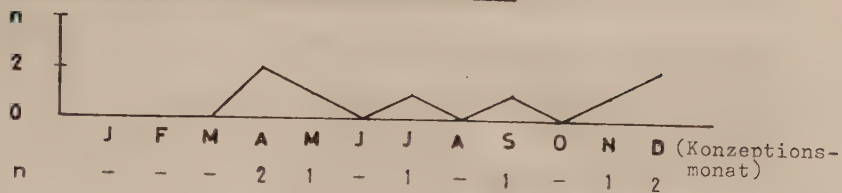
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		7,2		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	6		
	%	75,0		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—		
	%	—		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—		
	%	—		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	4	4	
	%	50,0	50,0	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	1	1	
	%	12,5	12,5	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		TGA	CCT	PDA
	n	3	3	1
	%	37,5	37,5	12,5
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%	—		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

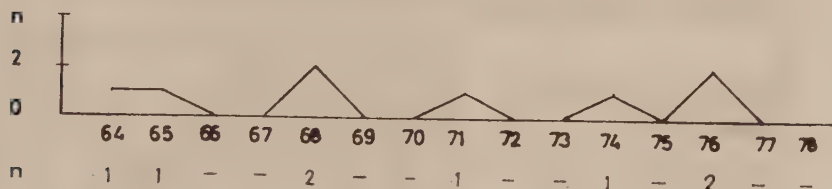
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	4	27,3			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
	1	1	—	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	6		2	1	3				

Jahreszeitliche Verteilung der SV + PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.9. TA (n = 31 = 0,8% DES GES. KRANKENG.)

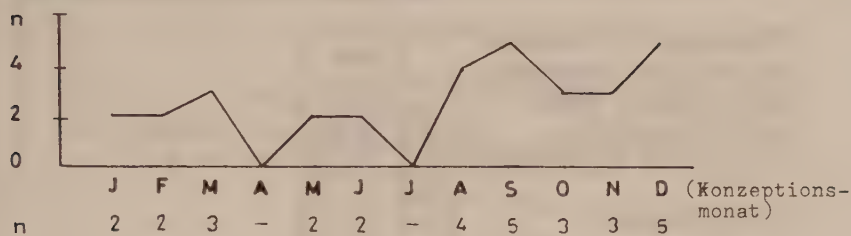
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		10,3		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	29		
	%	93,6		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1		
	%	3,2		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	6		
	%	19,4		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	14	17	
	%	45,2	54,8	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	2	2	
	%	6,5	6,5	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	TGA	PDA
	n	8	7	3
	%	25,8	22,6	10,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

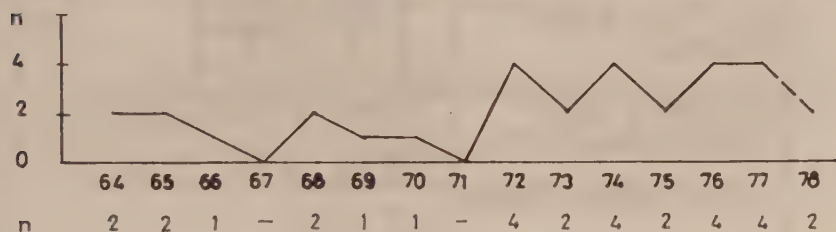
VERWERTBAR BEI	n			
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	17	25,7		
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER-EMESIS	RÖNT-GEN
	3	1	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.		
	2	2		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	28		13	2	10		2	1	

Jahreszeitliche Verteilung der TA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.10. EBSTEIN'SCHE ANOMALIE (n = 18 = 0,5 % DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		38,0		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	13		
	%	72,2		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—		
	%			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1		
	%	5,6		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	6	12	
	%	33,3	66,7	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	6	8	
	%	33,3	44,4	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD	ASDI	PDA
	n	1	1	2
	%	5,6	5,6	11,1
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

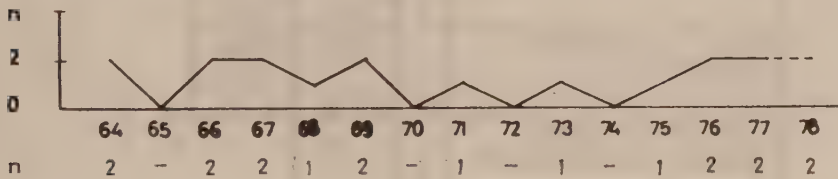
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	8	29,5			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
	3	2	1	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	8	1	3		4				

Jahreszeitliche Verteilung der Ebstein'schen Anomalien



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.11. PFC (n = 7 = 0,2 % DES GES. KRANKENG.)

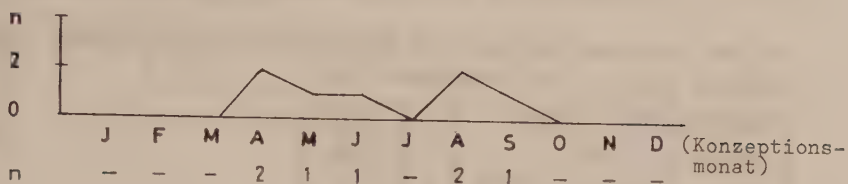
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0,1		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	6		
	%	85,7		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1		
	%	14,3		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	3		
	%	42,9		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	3	7	
	%	42,9	57,1	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	2	—	
	%	28,6		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN	n	—		
	%			
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

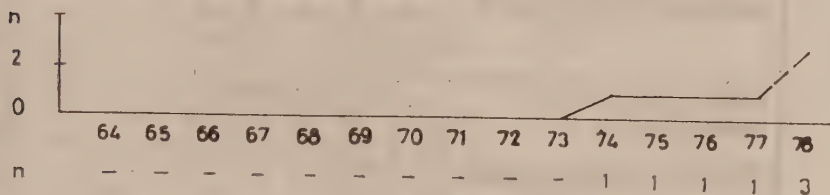
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	4	30,0			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER-EMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
	1	1	—	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
7			3	1	1				2

Jahreszeitliche Verteilung der PFC



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.1.12. Zusammenfassung

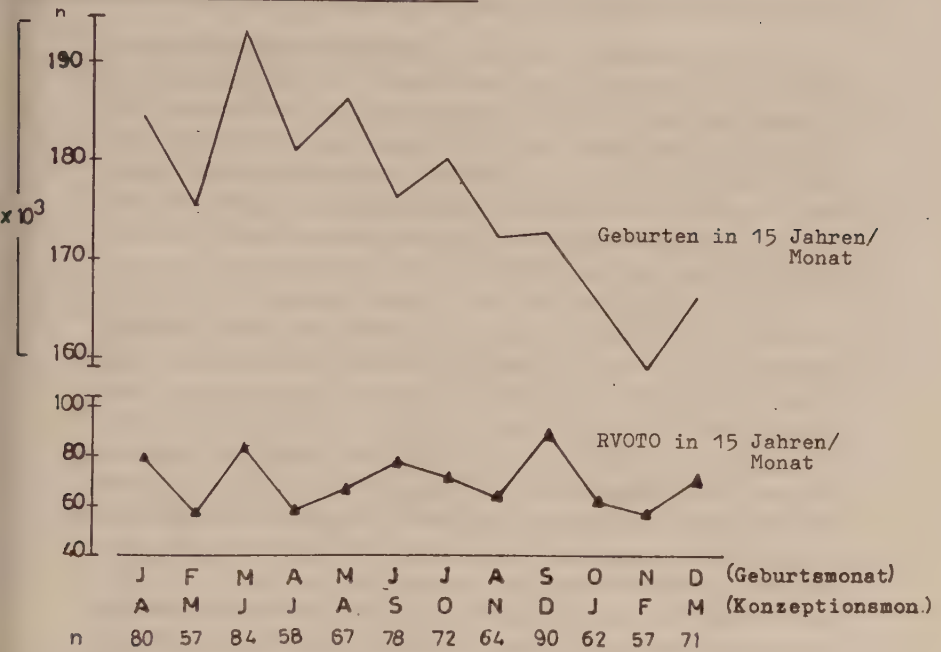
Bei den insgesamt 840 erfaßten Rechtsobstruktionen liegen folgende statistische Ergebnisse vor:

BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	460	
	%	54,8	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	35	
	%	4,2	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	45	
	%	5,0	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	408	432
	%	48,6	51,4
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	73	121
	%	8,7	14,4
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN	n	20	
	%	2,4	

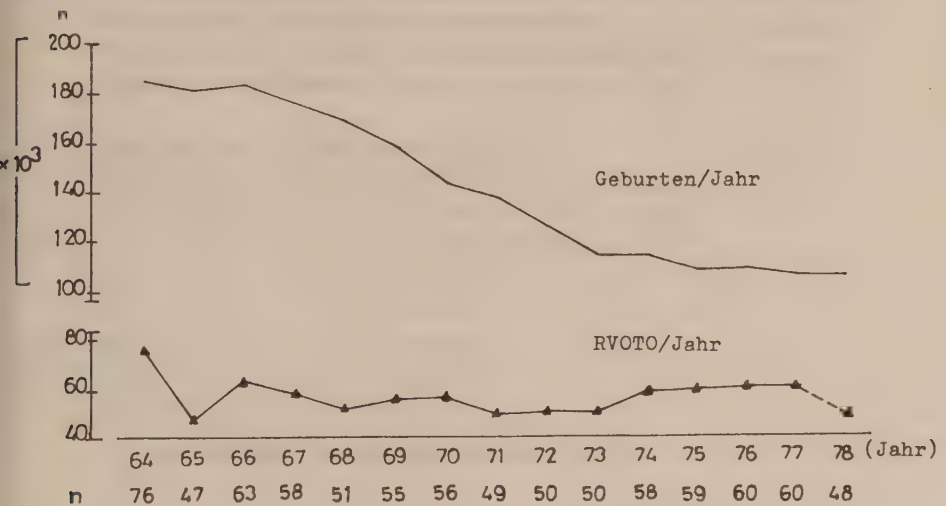
ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n (%)				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	103 (12,3)	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		41	24	2	32
		DIAB. MEL.	RÖNT- GEN	ALKOHOL- ABUSUS	
		1	1	2	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	16 (1,9)				
BLUTGRUPPE DES KINDES	433 (51,6)				

Jahreszeitliche Verteilung der RVOTO



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2. Ursprungsanomalien der großen Arterien (TGA + MGA)

Zu den Ursprungsanomalien zählen die Transposition der großen Arterien mit Diskordanz von Ventrikeln und Arterien, die Malposition der großen Arterien mit einer abnormen Lage der Gefäße zueinander und die Ursprungsanomalien, bei denen beide malponierten Gefäße aus einem Ventrikel kommen. Bei der kompletten Transposition der großen Arterien sind Pulmonal- und Systemkreislauf parallel zueinander geschaltet, so daß postnatal nach Umstellung des fetalen Kreislaufes die Lebensfähigkeit der Patienten vom Vorhandensein eines ASD, VSD oder persistierenden PDA abhängt. Bei unzureichender Querverbindung entwickelt sich frühzeitig eine zentrale Zyanose und Hypoxie; bei ausreichend großem Shunt kommt es später zur Herzinsuffizienz und besonders bei einem großem VSD zur pulmonalen Hypertonie. Patienten mit einer sogenannten korrigierten TGA, bei der die Lageanomalie der Gefäße durch die gleichzeitige Diskordanz von Vorhöfen und Ventrikeln funktionell ausgeglichen wird, sind vor allem durch assoziierte Fehlbildungen und primäre Störungen des Reizleitungssystems gefährdet. Dagegen hängt die Lebenserwartung sowohl beim Double outlet right ventricle als auch beim singulären Ventrikel vom Vorhandensein einer Pulmonalstenose ab, da sich ohne diese Obstruktion frühzeitig eine Herzinsuffizienz und pulmonale Hypertonie entwickeln, während bei zusätzlicher Pulmonalstenose die Prognose wesentlich günstiger ist.

Ergebnis der vorliegenden Studie:

Gesamtzahl	216 = 5,4% aller Herzfehler
Krit. Herzfehler	154 = 3.8% aller Herzfehler
	(71,3% aller TGA + MGA)

TGA + i.VS *	79 = 2,0%
TGA + VSD *	75 = 1,9%
CCT	22 = 0,6%
DORV o. PS	20 = 0,5%
SV o. PS	20 = 0,5%

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

3.2.1. TGA + i.VS (n = 79 = 2,0% DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0,5		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	70		
	%	88,6		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	5		
	%	6,3		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	10		
	%	12,7		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	58	21	
	%	73,4	26,6	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-	
	n	2	4	
	%	2,5	5,1	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	CoA	ASD II
	n	7	2	9
	%	8,7	2,5	11,4
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

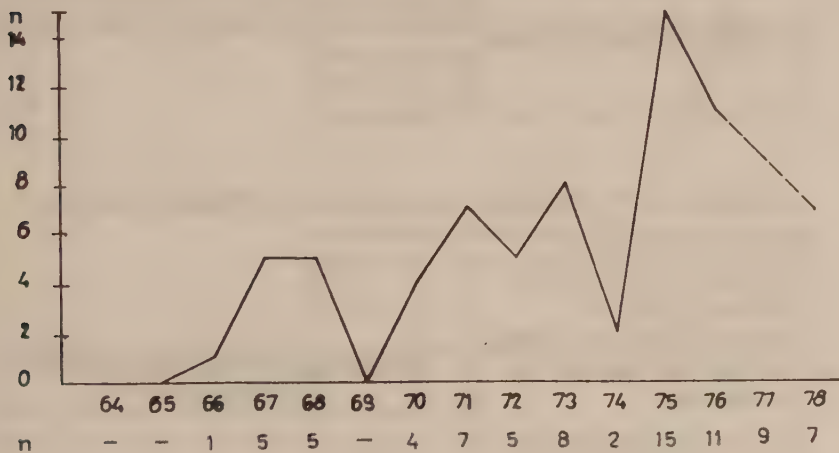
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	40	27,8			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
	8	2	3	—	3
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.			
	3	3			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	65	5	29	4	16	3	6		2

Jahreszeitliche Verteilung der TGA + i.VS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2.2 TGA + VSD (n = 75 = 1,9 % DES GES. KRANKENG.)

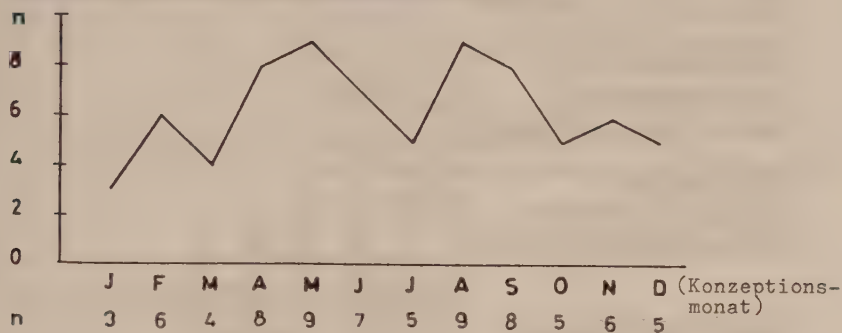
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		1,2				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	69				
	%	92,0				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3				
	%	4,0				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	15				
	%	20,0				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	38	37			
	%	50,7	49,3			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -			
	n	1	5			
	%	1,3	6,7			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		PS	CoA	MS	PAPVC	AS
	n	28	8	2	1	1
	%	37,3	10,7	2,7	1,3	1,3
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN						
	n	—				
	%					

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

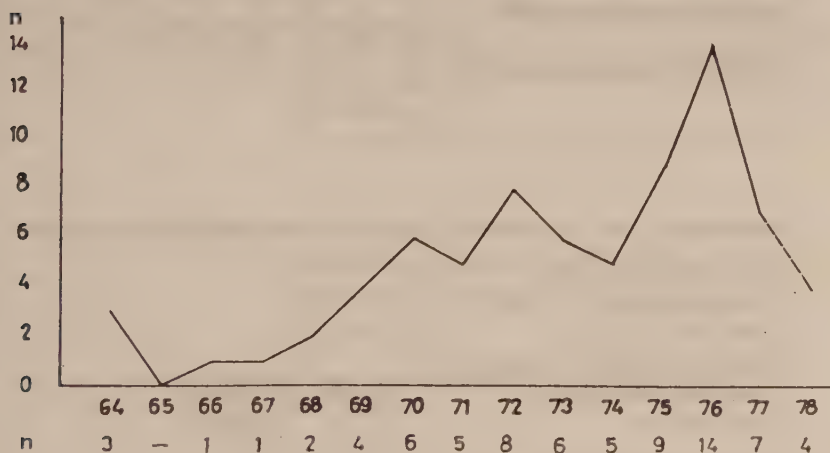
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	32	28,7			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	7	BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
		2	2	1	2
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	2	UNBEK.			
		2			

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	63	8	24	3	18	1	5	1	3

Jahreszeitliche Verteilung der TGA + VSD



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2.3 CCT (n = 22 = 0,6% DES GES. KRANKENG.)

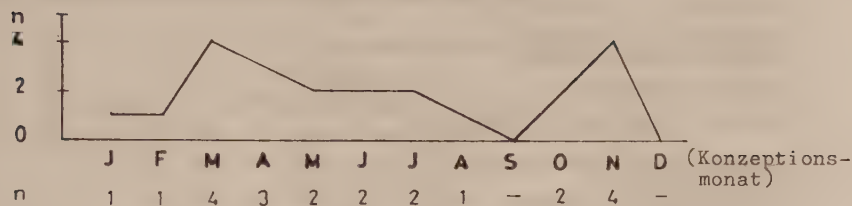
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		17,4			
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	20			
	%	90,9			
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1			
	%	4,5			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	2			
	%	9,1			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀		
	n	11	11		
	%	50,0	50,0		
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -		
	n	2	2		
	%	9,1	9,1		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	CoA	VSD	ASD II
	n	3	1	19	2
	%	13,6	4,5	86,4	9,1
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN					
	n	—			
	%				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

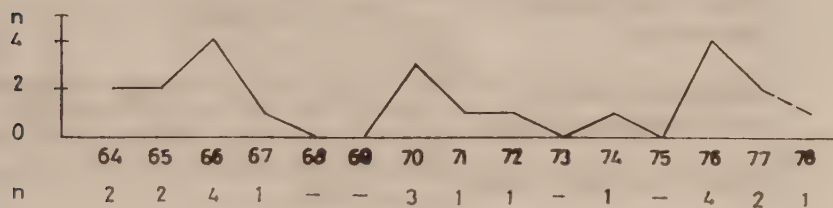
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	13	28,3	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	3	1	2
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
18			6	1	9	1	1		

Jahreszeitliche Verteilung der CCT



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2.4. DORV OHNE PS (n = 20 = 0,5 % DES GES. KRANKEN6.)

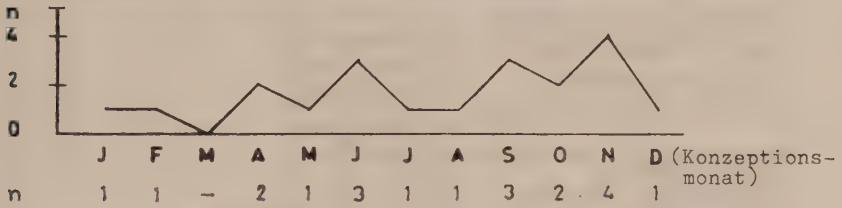
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		3,5				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	19				
	%	95,0				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—				
	%					
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	4				
	%	20,0				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	12	8			
	%	60,0	40,0			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -			
	n	2	1			
	%	10,0	5,0			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		TGA	CoA	PDA	ASD	
	n	2	6	3	1	
	%	10,0	30,0	15,0	5,0	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		GREGG				
	n	1				
	%	5,0				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

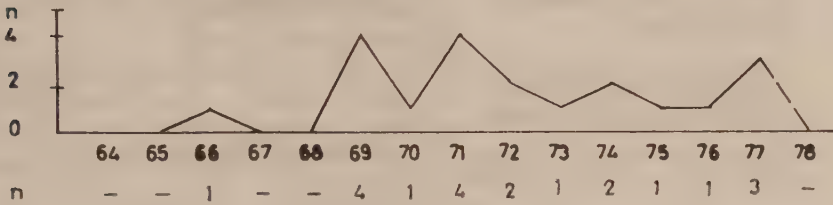
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	12	27,5			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	2	BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
		—	—	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	20	2	9	1	7		1		

Jahreszeitliche Verteilung der DORV ohne PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2.5. SV OHNE PS (n = 20 = 0,5 % DES GES. KRANKENG.)

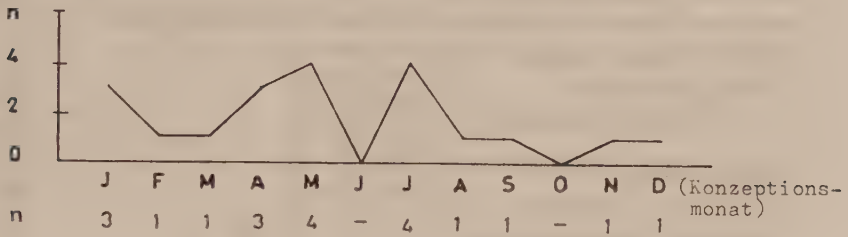
DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGSALTER (MONATE)		2,3			
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	19			
	%	95			
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1			
	%	5,0			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	4			
	%	20,0			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀		
	n	12	8		
	%	60,0	40,0		
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -		
	n	1	1		
	%	5,0	5,0		
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN		TGA	CCT	AS	CoA
	n	9	7	1	1
	%	45,0	35,0	5,0	5,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN					
	n	—			
	%				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	11	27,3	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	3	BLUTG.	HYPER- EMESIS
		2	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	2	UNBEK.	
		2	

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
14		1	2	1	8	1	1		

Jahreszeitliche Verteilung der SV ohne PS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.2.6. Zusammenfassung

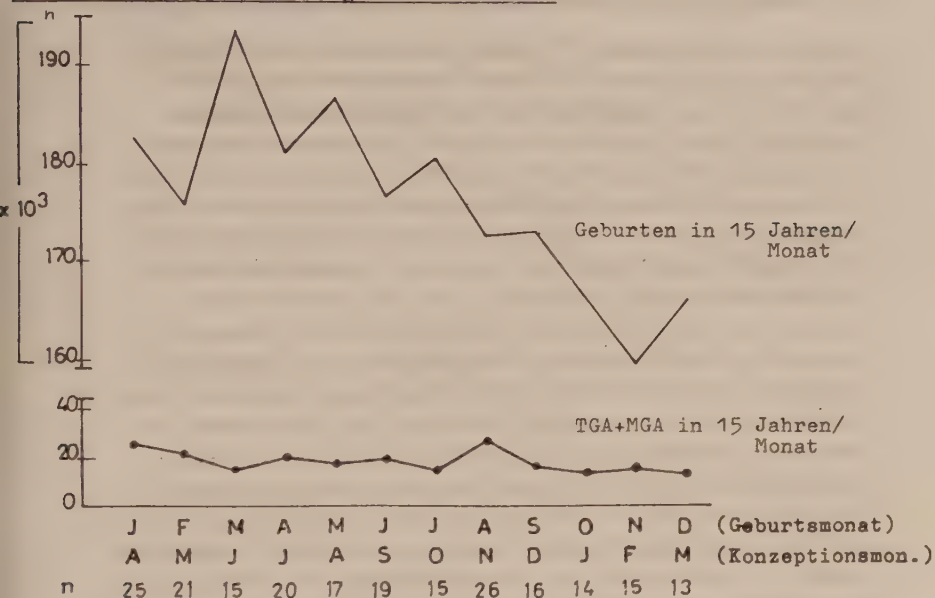
Bei den insgesamt 216 erfaßten Ursprungsanomalien der großen Arterien liegen folgende statistische Ergebnisse vor:

BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	197	
	%	91,2	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	10	
	%	4,6	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	35	
	%	16,0	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	131	85
	%	60,7	39,3
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	8	13
	%	3,7	6,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN	n	1	
	%	0,5	

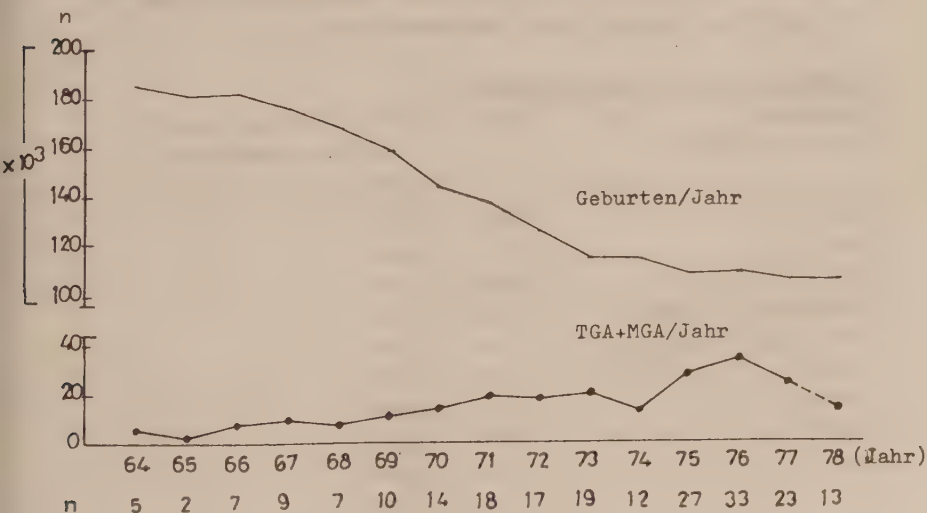
ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n (%)				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	23 (10,7)	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		8	7	2	6
		DIAB. MEL.	RÖNT- GEN	ALKOHOL- ABUSUS	
		—	—	—	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	7 (3,2)				
BLUTGRUPPE DES KINDES	180 (83,3)				

Jahreszeitliche Verteilung der TGA und MGA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3. Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen (SD+VF)

Kurzschlußverbindungen zwischen dem System- und Pulmonalkreislauf führen meist zu einem Links-Rechts-Shunt und dadurch zu einem gesteigerten Minutenvolumen im Lungenkreislauf. Dabei wird die Größe des Links-Rechts-Shunts vom Querschnitt des Defekts, dem Druckunterschied zwischen den kurzgeschlossenen Kreislaufabschnitten und vom Gefäßwiderstand bestimmt. Durch das vermehrte Strömungsvolumen im Lungenkreislauf kommt es zu einer Volumenbelastung des rechten oder linken Ventrikels, je nach Lokalisation des Defekts. Entwickelt sich infolge des erhöhten Minutenvolumens und der reaktiven Tonuserhöhung der Lungenarteriolen eine irreversible pulmonale Hypertonie, entsteht eine Druckbelastung des rechten Ventrikels und Shuntumkehr mit zentraler Zyanose (Eisenmenger-Reaktion). Der operative Defektverschluß ist in diesem Stadium kontraindiziert, da der rechte Ventrikel sein Abflußventil verlieren und innerhalb von Tagen insuffizient werden würde. Ohne frühzeitige operative Therapie ist die Lebenserwartung von Patienten mit septalen Defekten und vaskulären Fehlverbindungen durch die Gefahr der fixierten pulmonalen Hypertonie und dem daraus resultierenden Cor pulmonale mit Rechtsinsuffizienz und zentraler Zyanose stark beeinträchtigt.

Ergebnis der vorliegenden Studie:

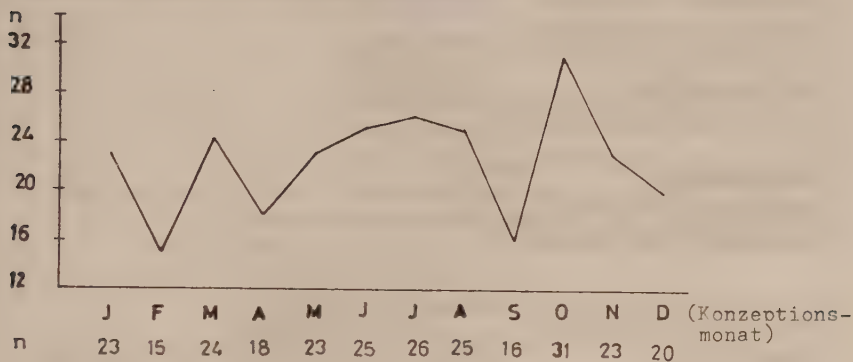
Gesamtzahl	2147 = 53,4% aller Herzfehler
Krit. Herzfehler	43 = 1,1% aller Herzfehler (2,0% aller SD + VF)

VSD	1276 = 31,8%
PDA	320 = 8,0%
ASD II	269 = 6,7%
Kompletter AV-Defekt	108 = 2,7%
Partieller AV-Defekt	53 = 1,3%
ASD I	33 = 0,8%
PAPVC	32 = 0,8%
TAPVC *	23 = 0,6%
TAC *	20 = 0,5%
	6 = 0,2%

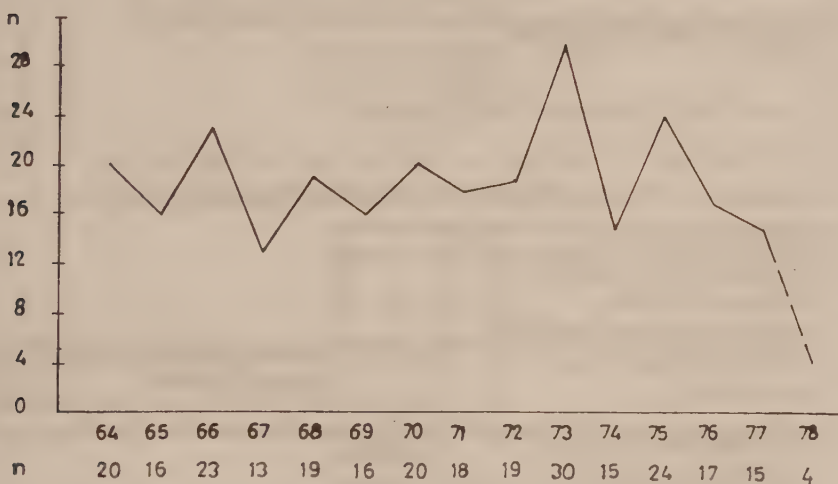
Fehlursprung der Koronararterien	6 = 0,2%
APD	5 = 0,1%
AV-Fistel	2 = 0,1%

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

Jahreszeitliche Verteilung der ASD II



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.2. PAPVC (n = 32 = 0,8 % DES GES. KRANKENG.)

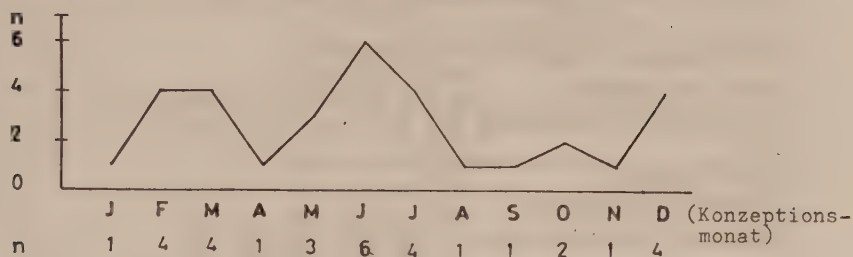
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		56,5		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	27		
	%	84,4		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1		
	%	3,1		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—		
	%			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	18	14	
	%	56,3	43,7	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	2	2	
	%	6,3	6,3	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		CoA	VSD	ASD II
	n	1	2	16
	%	3,1	6,3	50,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	%			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

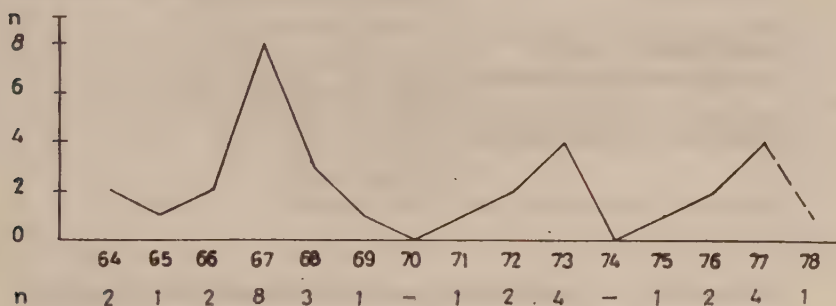
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	14	26,5				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT	DIAB. MEL
	6	1	2	1	2	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.				
	1	1				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	28	1	9	4	10		3		1

Jahreszeitliche Verteilung der PAPVC



Verteilung der Geburtsjahreänge



3.3.3. TAPVC (n = 23 = 0,6% DES GES KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		3,15	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	22	
	°/o	95,7	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	°/o		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	2	
	°/o	8,7	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	6	17
	°/o	26,1	73,9
FRÜH- UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-
	n	1	1
	°/o	4,3	4,3
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	PDA
	n	1	4
	°/o	4,3	17,4
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	°/o		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

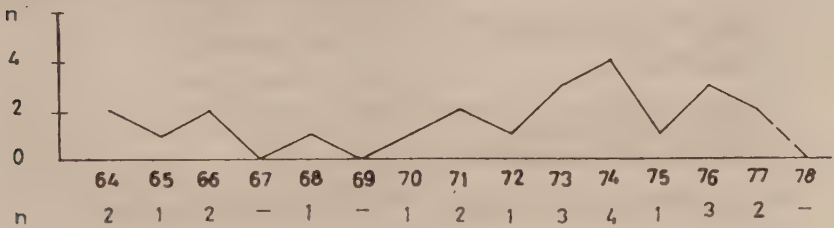
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	6	25,5	
SCHWANGERSCHAFTS-ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	2	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
15			5	2	7		1		

Jahreszeitliche Verteilung der TAPVC



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.4. ASD I (n = 33 = 0,8 % DES GES. KRANKENG.)

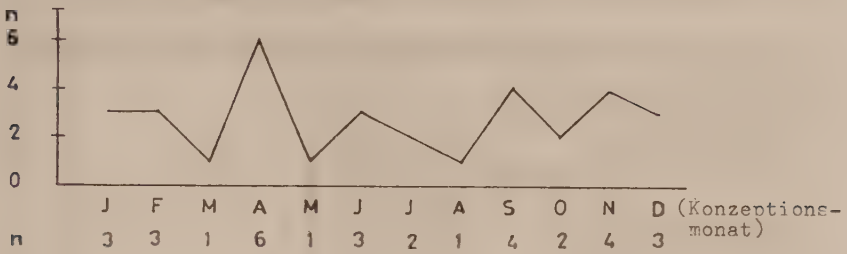
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		37,6		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	14		
	°/o	42,4		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3		
	°/o	9,1		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1		
	°/o	3,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	16	17	
	°/o	48,5	51,5	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	3	5	
	°/o	9,1	15,2	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		VSD		
	n	2		
	°/o	6,1		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	MULTIPLE	E.v. CREE
	n	6	1	1
	°/o	6,1	3,0	3,0

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

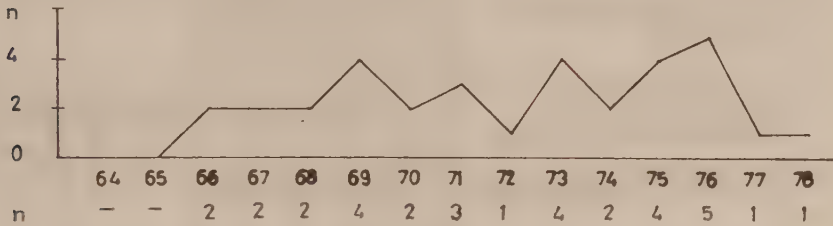
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	13	28,2			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	RÖNTGEN	INFEKT
	3	1		1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		VSD+ASD			
	1	1			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	12		2		4	1	5		

Jahreszeitliche Verteilung der ASD I



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.5 PARTIELLER AV-DEFEKT (n = 53 = 1,3 % DES GES. KRANKENG.)

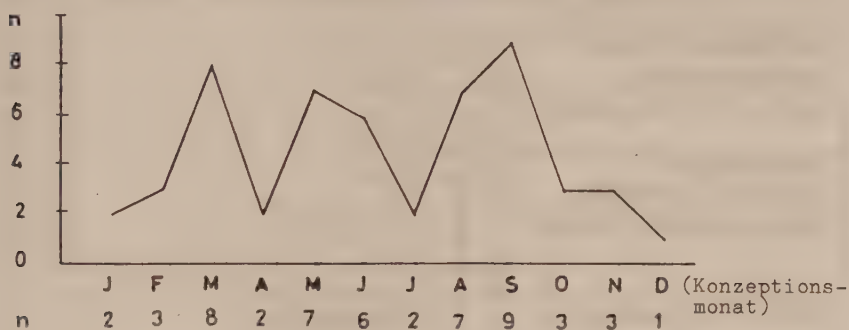
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		31,4				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	44				
	%	83,0				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	5				
	%	9,4				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	5				
	%	9,4				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	25	28			
	%	47,2	52,8			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-			
	n	3	6			
	%	5,7	11,3			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	MS	CoA	PDA	
	n	4	5	3	2	
	%	7,5	9,4	5,7	3,8	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	E.v.CREF.			
	n	11	1			
	%	20,8	1,9			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

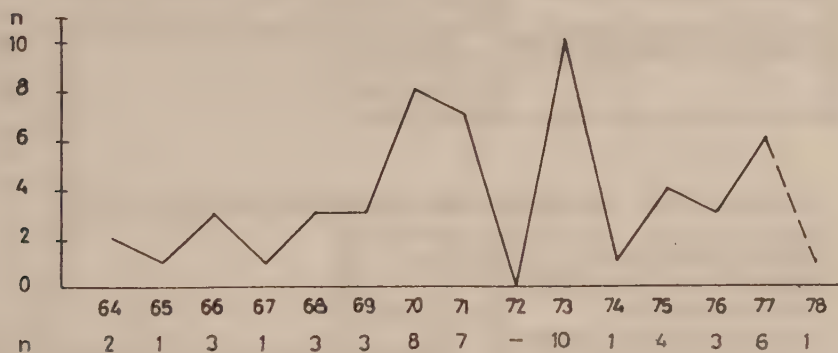
VERWERTBAR BEI	n	
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	25	28,4
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG. HYPEREMESIS MEDIKAMENTE INFEKT
	5	2 1 1 1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.
	1	1

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	38	1	21	4	7		3		2

Jahreszeitliche Verteilung der partiellen AV-Defekte



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.6. KOMPLETTER AV-DEFEKT (n = 108 = 2,7% DES GES KRANKENG.)

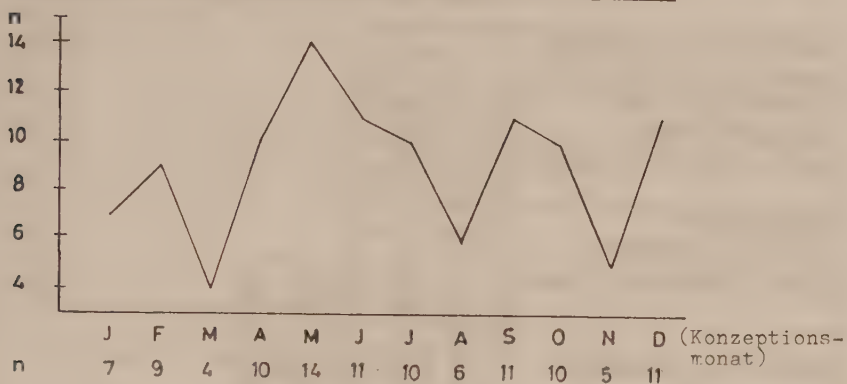
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		23,5				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	92				
	‰	85,2				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	5				
	‰	4,6				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	20				
	‰	18,5				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	44	64			
	‰	40,7	59,3			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-			
	n	4	10			
	‰	3,7	9,3			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		PS	MS	CoA	PDA	
	n	6	4	4	22	
	‰	5,6	3,7	3,7	20,4	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21				
	n	53				
	‰	49,1				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

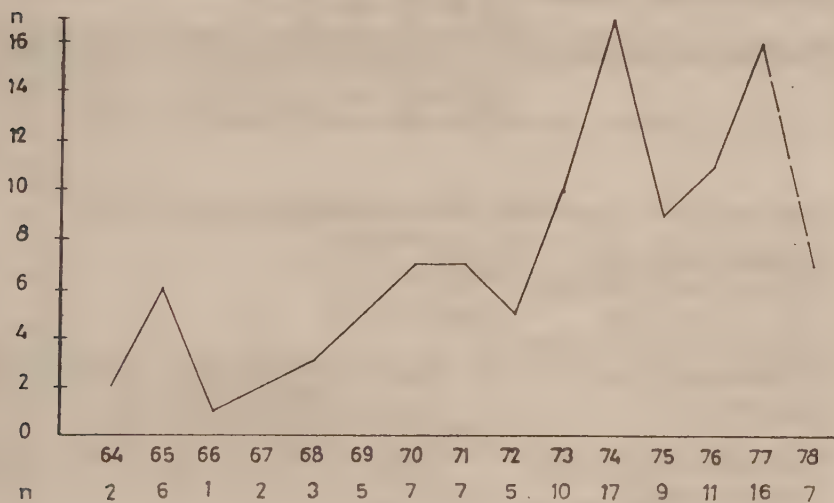
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	71	30,5				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	RÖNTGEN	INFEKT	DIAB. MEL.
	17	8	6	1	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.				
	2	2				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	86	5	33	7	25	1	11	1	3

Jahreszeitliche Verteilung der kompletten AV-Defekte



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.7 VSD (n = 1 276 = 31,8% DES GES KRAKKEKNG.)

DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGsalter (MONATE)		25,1				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	243				
	%	19,0				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	58				
	%	4,5				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	14				
	%	1,1				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	602	674			
	%	47,2	52,8			
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -			
	n	87	145			
	%	6,8	11,4			
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN		ASD II	PDA			
	n	27	33			
	%	2,1	2,6			
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	TRIS 18	GREGG	HOLT-ORAM	MULTIPLE
	n	55	3	1	1	7
	%	4,3	0,2	0,1	0,1	0,5

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

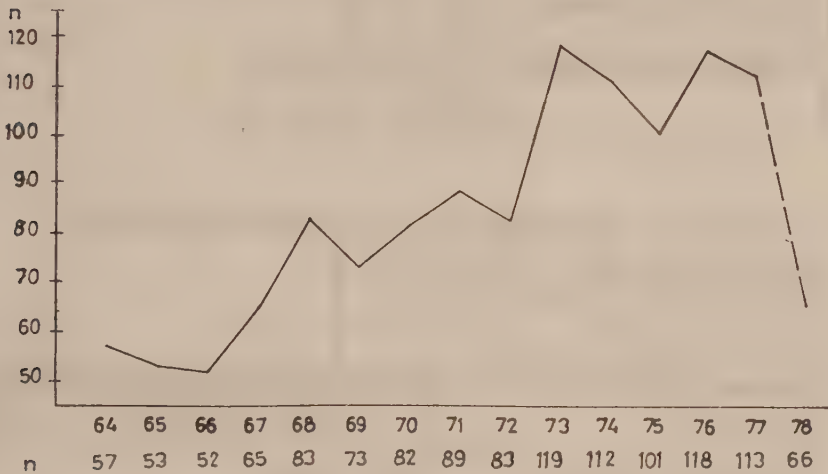
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	256	27,6				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER- EMESIS	RÖNT- GEN	INFEKT	DIAB. MEL.
	100	40	17	2	37	4
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		FALLOT	PS	AS	VSD	UNBEK
	20	1	1	1	4	13

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	284	16	104	23	104	2	23	2	10

Jahreszeitliche Verteilung der VSD



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.8. PDA (n = 320 = 8,0% DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)	n	31,7	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	164	
	%	51,3	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	20	
	%	6,3	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	9	
	%	2,8	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	120	200
	%	37,5	62,5
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	46	65
	%	14,4	20,3
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	GREGG
	n	4	4
	%	1,3	1,3

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

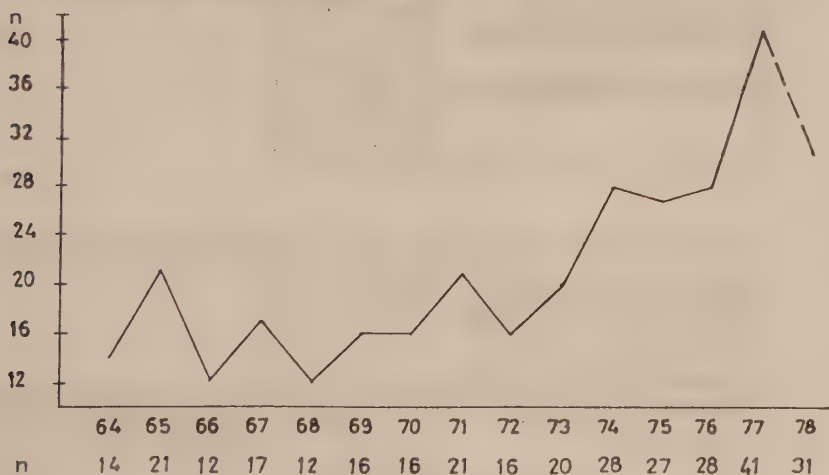
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	112	26,7				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	31	BLUTG.	HYPER-EMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT	DIAB. MEL.
		5	13	1	9	3
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	4	PDA	UNBEK.			
		1	3			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	164	11	62	13	49	6	18	1	4

Jahreszeitliche Verteilung der PDA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.9. APD (n = 5 = 0.1% DES GES. KRANKENG.)

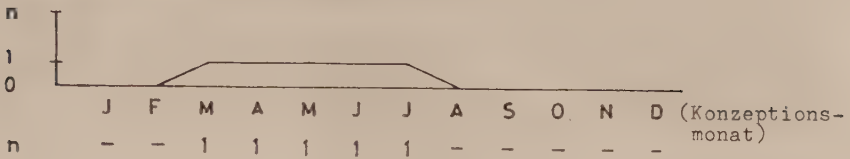
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		20,7	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	5	
	%	100,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1	
	%	20,0	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—	
	%		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	2	3
	%	40,0	60,0
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	1	2
	%	20,0	40,0
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		ASD II	
	n	1	
	%	20,0	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

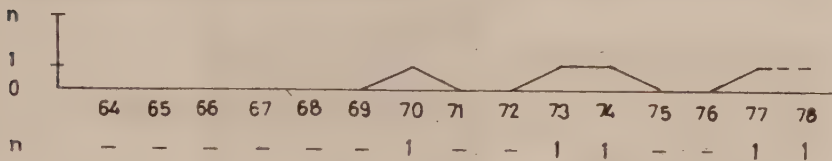
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	2	44,0			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	DIAB. MEL.	INFEKT
	1	1	—	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
5			3		2				

Jahreszeitliche Verteilung der APD



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.10. TAC (n = 20 = 0,5 % DES GES. KRANKENG.)

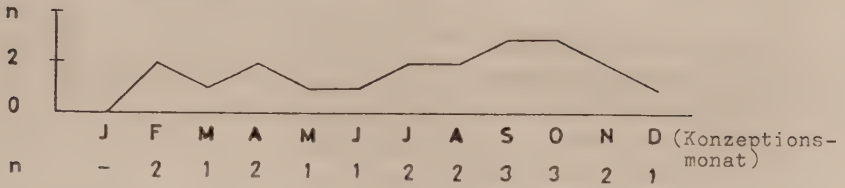
DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGSALTER (MONATE)		1,4	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	18	
	%	90,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	%		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	6,0	
	%	30,0	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	11	9
	%	55,0	45,0
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH-	MANGEL-
	n	1	4
	%	5,0	20,0
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN		CoA	PDA
	n	1	1
	%	5,0	5,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		MULTIPLE	
	n	1	
	%	5,0	

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

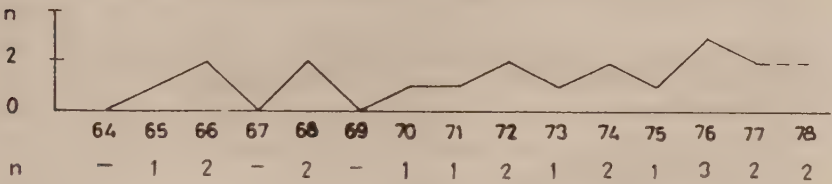
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	14	29,7			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
	5	3	1	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.			
	2	2			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
15			3	1	11				

Jahreszeitliche Verteilung der TAC



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.11. AV - FISTEL (n = 2 = 0,1 % DES GES. KRANKENG.)

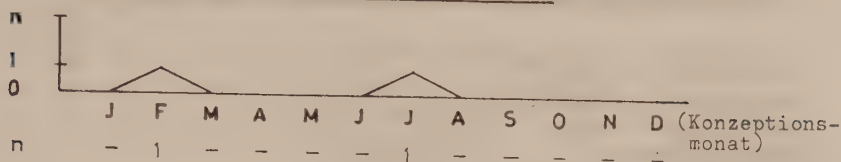
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		45,9	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	2	
	%	100,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	%		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—	
	%		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	2	
	%	100,0	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-
	n	—	—
	%		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		PDA	
	n	1	
	%	50,0	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

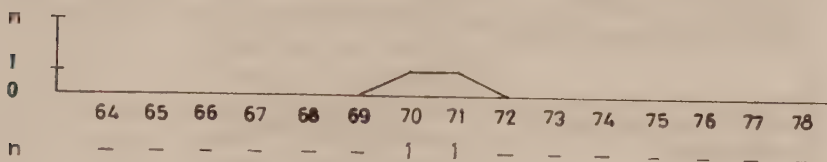
VERWERTBAR BEI	n	
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	1	30,0
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.
	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—	

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	2	1			1				

Jahreszeitliche Verteilung der AV-Fisteln



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.12 FEHLERSPRUNG DER KORONARARTERIEN (n = 6 = 0.2% DES GES. KRANKENG.)

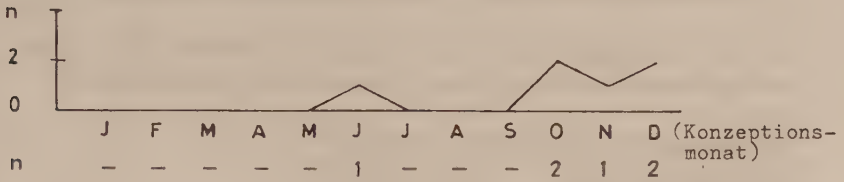
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		33,2	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	3	
	°/o	50,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	°/o	—	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—	
	°/o	—	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	2	4
	°/o	33,3	66,7
FRÜH- UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-
	n	—	—
	°/o	—	—
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	°/o	—	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	°/o	—	

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

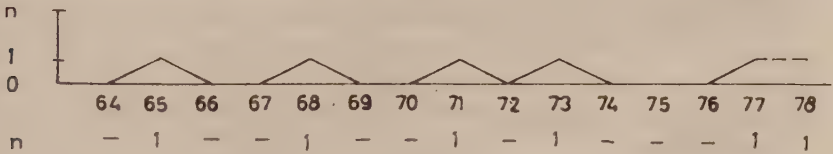
VERWERTBAR BEI	n	
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	2	28,5
SCHWANGERSCHAFTS-ANAMNESE		BLUTG.
	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—	

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
3				1	1				1

Jahreszeitliche Verteilung der Fehllurspr. der Koronarart.



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.3.13. Zusammenfassung

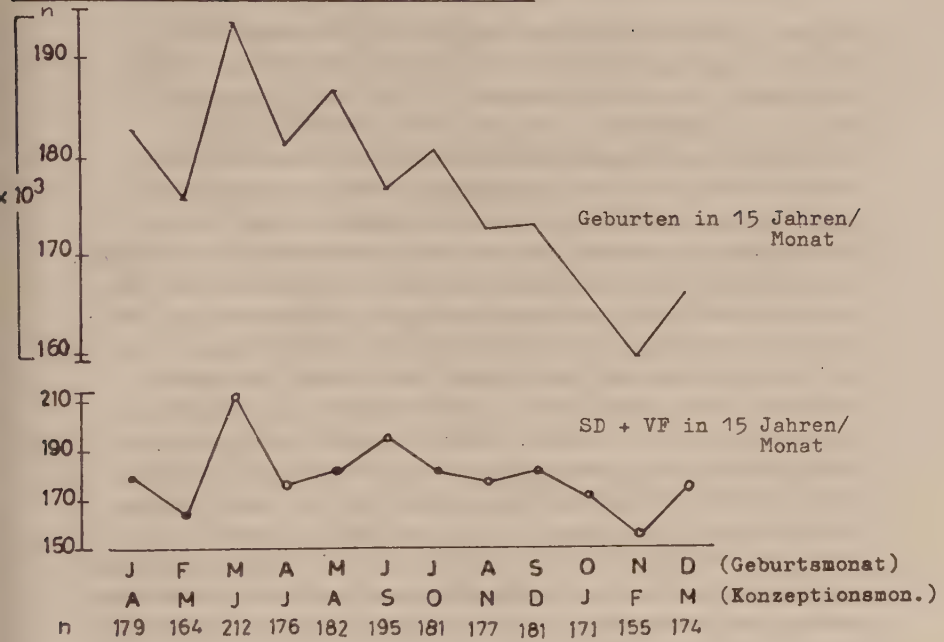
Bei den insgesamt 2147 erfaßten septalen Defekten und vaskulären Fehlverbindungen liegen folgende statistische Ergebnisse vor:

BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	750		
	%	34,9		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	97		
	%	4,5		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	58		
	%	3,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	957	1190	
	%	44,6	55,4	
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	161	264	
	%	7,5	12,3	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN	n	163		
	%	7,6		

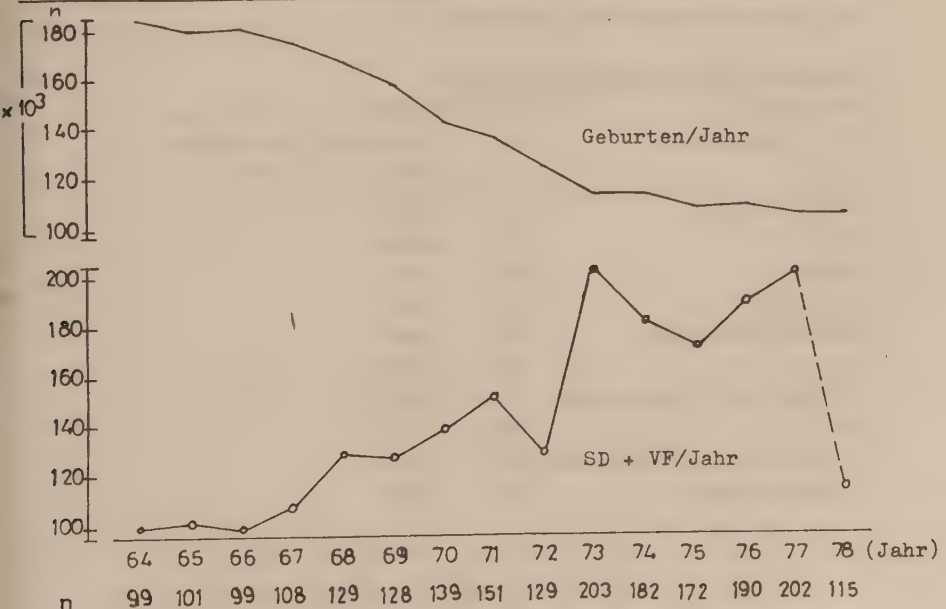
ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n (%)				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	193 (90)	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		67	46	3	59
		DIAB. MEL.	RÖNT- GEN	ALKOHOL- ABUSUS	
		12	6	—	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	36 1,7				
BLUTGRUPPE DES KINDES	769 (358)				

Jahreszeitliche Verteilung der SD und VF



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4. Linksobstruktionen (LVOTO)

Bei den Linksobstruktionen handelt es sich um Obstruktionen in der Einflußbahn oder im Ausflußtrakt des linken Ventrikels, an der Aortenwurzel, an der Aorta ascendens und am Aortenbogen. Die aus einer Obstruktion der Einflußbahn des linken Ventrikels resultierende verminderte Füllung der linken Herzkammer führt zu einem geringeren Herzminutenvolumen und nachfolgend zu einer peripheren Zyanose aufgrund der erhöhten Sauerstoffausschöpfung. Gleichzeitig liegt eine Druckerhöhung im linken Vorhof vor, die sich über die Lungenvenen retrograd fortsetzen und zur Widerstandserhöhung im Pulmonalkreislauf führen kann. Bei den Obstruktionen der Ausflußbahn des linken Ventrikels entwickelt sich aufgrund der Druckerhöhung eine Hypertrophie der linken Herzkammer, wodurch zunächst ein adäquates Herzminutenvolumen gewährleistet ist. Früher oder später droht jedoch die kardiale Dekompensation. Bei den Stenosen im Bereich des Aortenbogens wird das Herzminutenvolumen durch die Druckerhöhung im linken Ventrikel und die poststenotische Perfusion über einen Kollateralkreislauf aufrechterhalten. Mit zunehmendem Alter sind die Patienten aber durch eine Linksherzinsuffizienz und eine arterielle Hypertonie der oberen Körperhälfte gefährdet.

Ergebnis der vorliegenden Studie:

Gesamtzahl	817 = 20,3% aller Herzfehler
Krit. Herzfehler	105 = 2,6% aller Herzfehler (12,9% aller LVOTO)
Valvuläre AS	243 = 6,9%
CoA	155 = 3,9%
MKPS	149 = 3,7%
Krit. CoA *	57 = 1,4%
Supravalvuläre AS	35 = 0,9%
HLH *	30 = 0,8%
Kardiomyop./Fibroelastose	30 = 0,8%
MI	29 = 0,7%
Anomalien d. Aortenbogens	21 = 0,5%
Subvalvuläre AS	20 = 0,5%

MS	17 = 0,4%
Krit. AS *	10 = 0,3%
IHSS	9 = 0,2%
IAA *	8 = 0,2%
Cor triatriatum	4 = 0,1%

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

3.4.1. CoA (n = 155 = 3.9% DES GES. KRANKENG.)

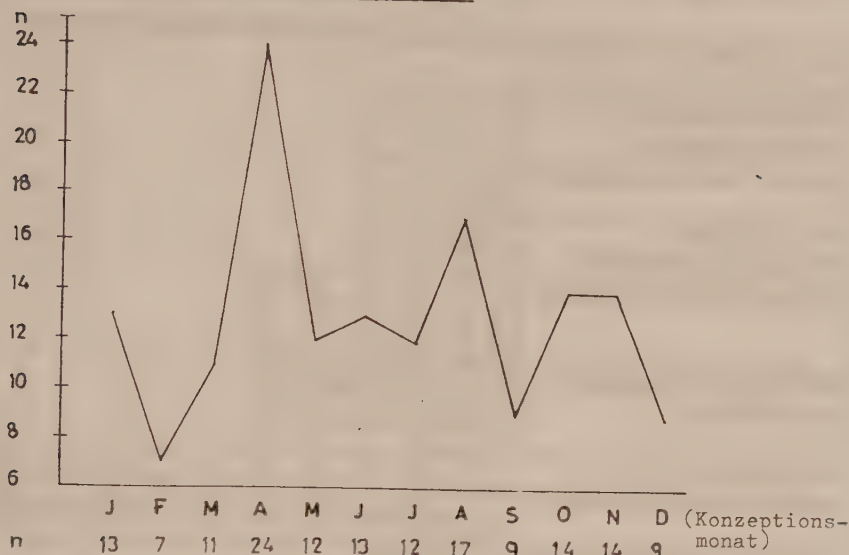
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		47.5				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	99				
	%	63,9				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	5				
	%	3,2				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	6				
	%	3,9				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	99	56			
	%	63,9	36,1			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-			
	n	8	11			
	%	5,2	7,1			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		AS	VSD	ASD II	PDA	
	n	14	25	11	10	
	%	9,0	16,1	7,1	6,5	
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TURNER	MULTIPLE	GREGG	W-BEUREN SH	
	n	3	1	1	2	
	%	1,9	0,7	0,7	1,3	0

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

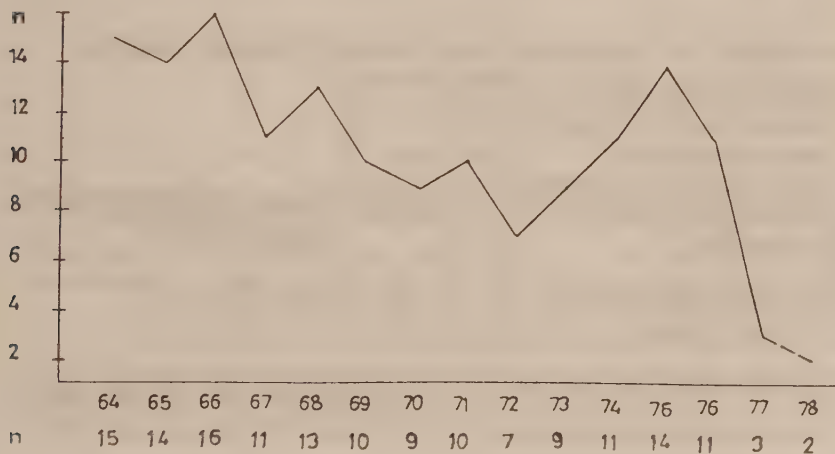
VERWERTBAR BEI	n							
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	61	28.0						
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT			
	10	4	4		2			
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		TGA	AS	VSD	UNBEK.			
	6	1	1	1	2			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	93	4	33	8	34	3	6		5

Jahreszeitliche Verteilung der CoA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.2. KRITISCHE CoA (n = 57 = 1.4 % DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0,4				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	54				
	%	94,7				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3				
	%	5,3				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	14				
	%	24,6				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	36	21			
	%	63,2	36,8			
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -			
	n	2	4			
	%	3,5	7,0			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		AS	PS	VSD	ASD II	PDA
	n	5	1	21	5	38
	%	8,8	1,8	36,8	8,8	66,7
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TURNER				
	n	1				
	%	1,8				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

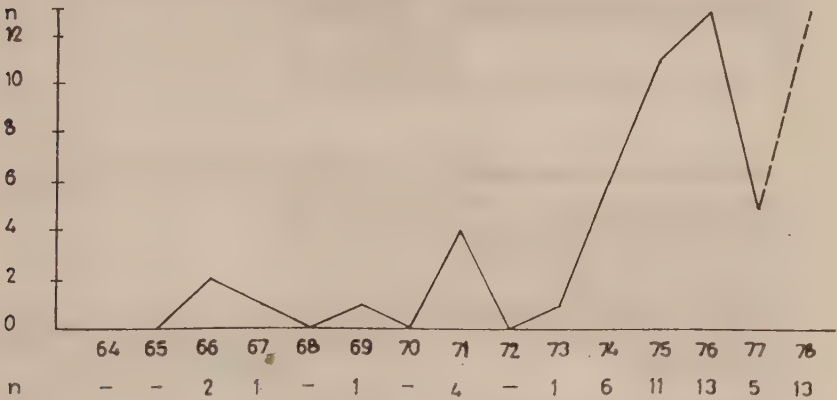
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	26	28,0				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	8	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT	
		2	5		1	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	2	VSD	UNBEK.	FALLOT		
		1	1	1		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	52	2	15	5	24		3		3

Jahreszeitliche Verteilung der kritischen CoA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.3. IAA (n = 8 = 0.2% DES GES. KRANKENG.)

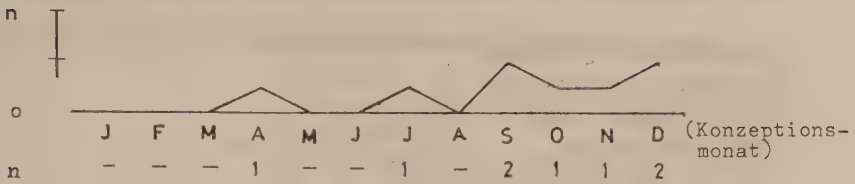
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		1,0		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	8		
	*/%	100		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3		
	*/%	37,5		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	4		
	*/%	50,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	4	4	
	*/%	50,0	50,0	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	1	—	
	*/%	12,5		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		PS	VSD	PDA
	n	1	3	4
	*/%	12,5	37,5	50,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		MULTIPLE		
	n	1		
	*/%	12,5		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

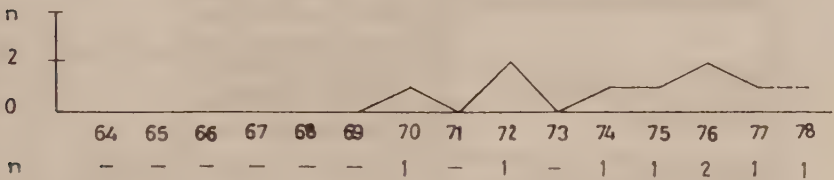
VERWERTBAR BEI	n						
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	5	27,0					
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER-EMESIS	DIAB. MEL.	INFEKT		
	1	—	—	1	—		
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.					
	1	1					

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	8		3		4				1

Jahreszeitliche Verteilung der IAA



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.4. ANOMALIEN DES AORTENBOGENS (n = 21 = 0.5% DES GES. KRANKENG.)

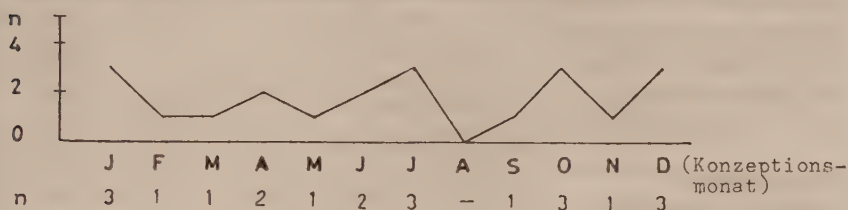
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		41/6		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	11		
	%	52.4		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1		
	%	4.8		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	3		
	%	14.3		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	8	13	
	%	38.1	61.9	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -	
	n	—	—	
	%			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		VSD	ASD	PDA
	n	2	1	2
	%	9.5	4.8	9.5
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	MARFAN	
	n	1	5	
	%	4.8	23.8	

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

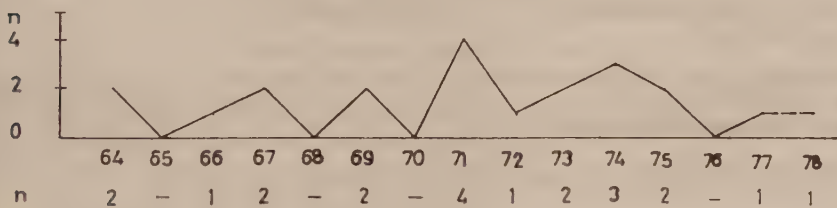
VERWERTBAR BEI	n					
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	7	25,4				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	1	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT	
		—	—	1	—	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	4	MARFAN	UNBEK.			
		3	1			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	10	2	6	1			1		

Jahreszeitliche Verteilung der Anomalien des Aortenbogens



Verteilung der Geburtsjahrgänge



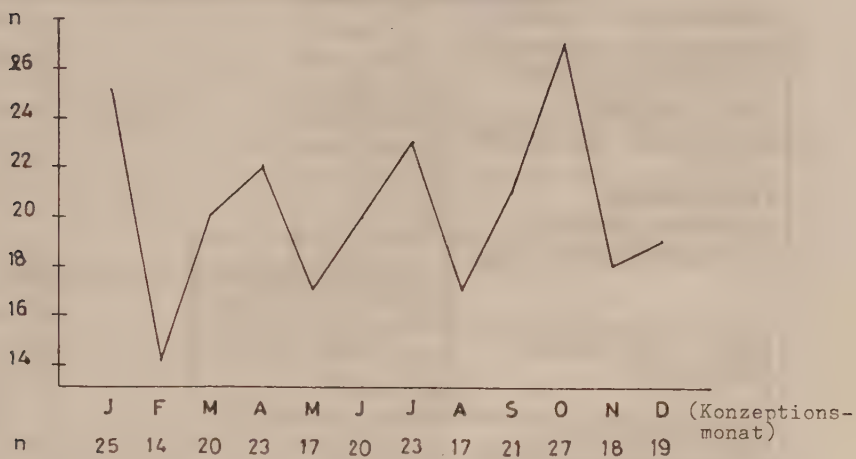
3.4.5. VALVULÄRE AS (n = 243 = 6.9 % DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		60				
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	54				
	%	22,2				
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	10				
	%	4,1				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—				
	%					
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀			
	n	159	84			
	%	65,4	34,6			
FRÜH- UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-			
	n	19	29			
	%	7,8	11,9			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		PS	MS	VSD	ASD II	PDA
	n	5	4	9	2	1
	%	2,1	1,7	3,7	0,8	0,4
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TURNER	MARFAN	SHONE		
	n	1	1	1		
	%	0,4	0,4	0,4		

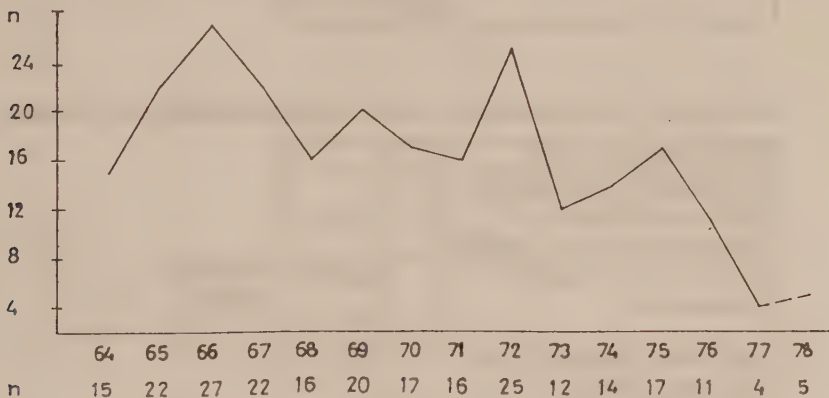
ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n								
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	54	26,4							
SCHWANGERSCHAFTS-ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	DIAB. MEL.	INFEKT				
	26	14	5	1	6				
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		VSD	UNBEK.						
	2	1	1						
BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	51	7	14	4	17	3	3		3

Jahreszeitliche Verteilung der valvulären AS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.6. KRITISCHE AS (n = 10 = 0,3 % DES GES. KRANKENG.)

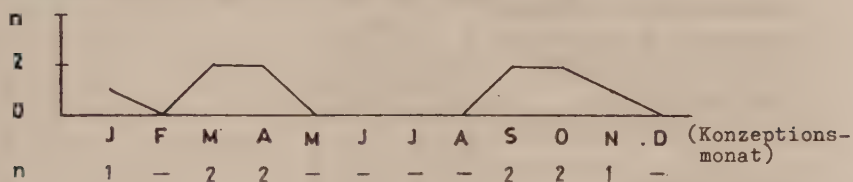
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0,5	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	5	
	%	50,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	%		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1	
	%	10,0	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	6	4
	%	60,4	40,0
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-
	n	—	1
	%		10,0
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		CoA	PDA
	n	1	4
	%	10,0	40,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

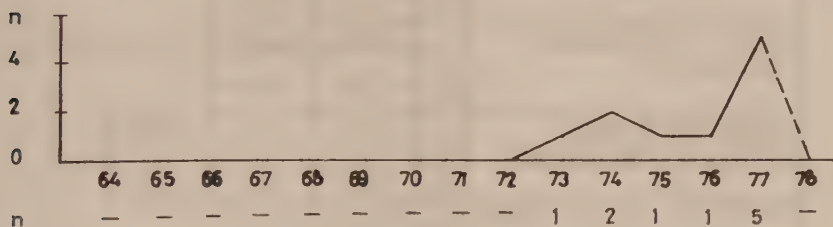
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	3	28/3	
SCHWANGERSCHAFTS-ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	1	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—		

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	6	1	1	1	1		2		

Jahreszeitliche Verteilung der kritischen AS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.7. HLH (n = 30 = 0,8 % DES GES. KRANKENG.)

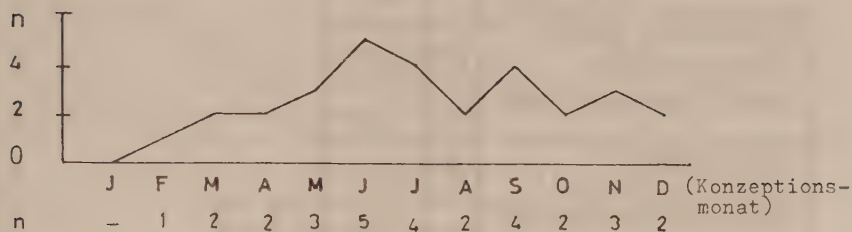
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		0,2		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	30		
	%	100,0		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	4		
	%	13,3		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	30		
	%	100,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	19	11	
	%	63,3	36,7	
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-	
	n	—	—	
	%			
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		CoA	TGA	VSD
	n	3	2	3
	%	10,0	6,7	10,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21		
	n	1		
	%	3,3		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

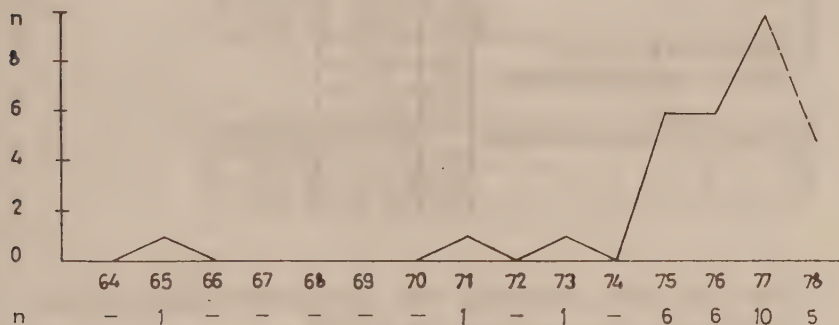
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	21	27,6	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	3	2	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		UNBEK.	
	3	3	

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	26	1	10	1	11		1		2

Jahreszeitliche Verteilung der HLH



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.8. SUPRAVALVULÄRE AS (n = 35 = 0,9 % DES GES. KRANKENG.)

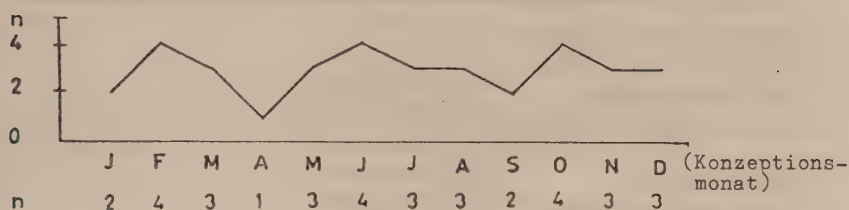
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		43,7	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	11	
	%	31,4	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1	
	%	2,9	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1	
	%	2,9	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	22	13
	%	62,9	37,1
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	3	8
	%	8,6	22,9
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		MULTIPLE	W-BEUREN
	n	1	29
	%	2,9	82,9

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

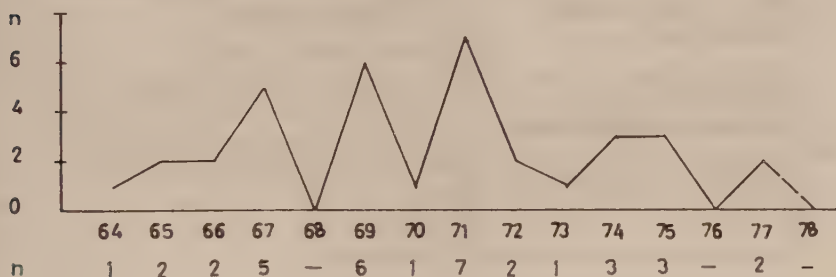
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	9	24,8			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS	MEDIKAMENTE	INFEKT
	6	2	3	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
10		3	3		2		1		1

Jahreszeitliche Verteilung der supralvalvulären AS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.9. SUBVALVULÄRE AS (n = 20 = 0,5 % DES GES. KRANKENG.)

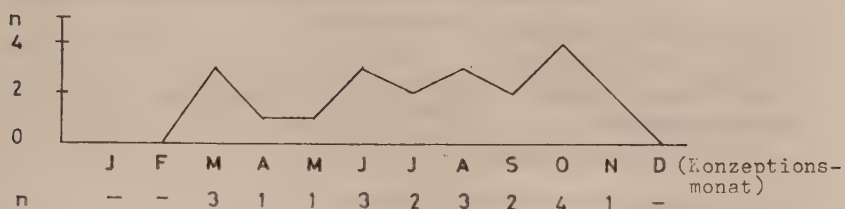
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		78,5		
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	5		
	‰	25,0		
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—		
	‰			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1		
	‰	5,0		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀	
	n	14	6	
	‰	70,0	30,0	
FRÜH- UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-	
	n	—	1	
	‰		5,0	
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		CoA	PS	VSD
	n	1	1	1
	‰	5,0	5,0	5,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN				
	n	—		
	‰			

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

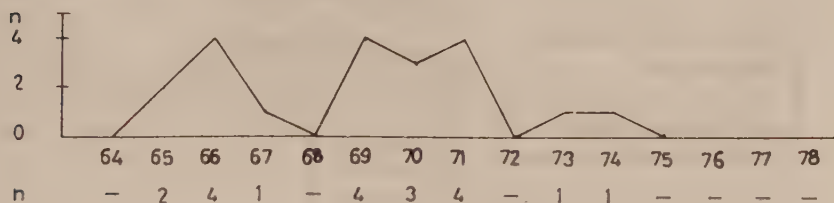
VERWERTBAR BEI	n				
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	5	27.2			
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
	1	—	—	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—				

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	5		3		2				

Jahreszeitliche Verteilung der subvalvulären AS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.10. IHSS (n = 9 = 0,2 % DES GES. KRANKENG.)

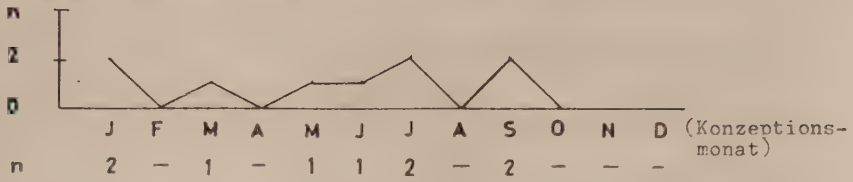
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		101,8	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	5	
	%	55,6	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n		
	%		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	2	
	%	22,2	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	8	1
	%	88,9	11,1
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	—	—
	%		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

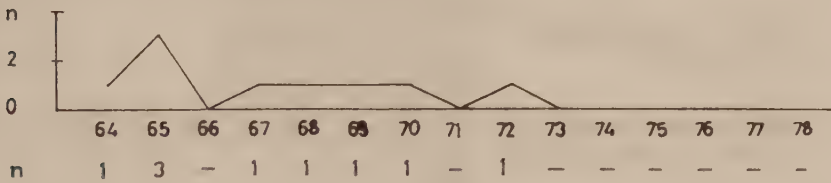
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	3	29,3	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	1	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		IHSS	
	3	3	

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	8		4	1	2		1		

Jahreszeitliche Verteilung der IHSS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.11. MS (n = 17 = 0,4% DES GES. KRANKENG.)

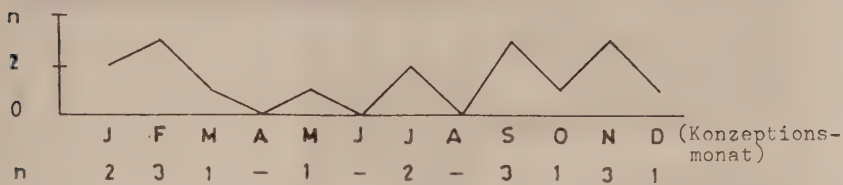
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		4.4			
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	11			
	%.	64,7			
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—			
	%.				
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—			
	%.				
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀		
	n	9	8		
	%.	52,9	47,1		
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH-	MANGEL-		
	n	2	2		
	%.	11,8	11,8		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		CoA	VSD	ASD II	PDA
	n	3	3	2	3
	%.	17,7	17,7	11,8	17,7
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN					
	n	—			
	%.				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

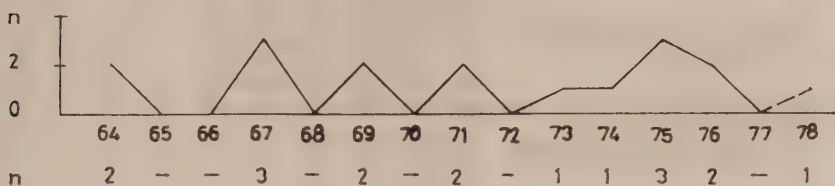
VERWERTBAR BEI	n	
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	6	27,8
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.
	—	—
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—	

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
10	1	4	4					1	

Jahreszeitliche Verteilung der MS



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.12. MKPS (n = 149 = 3.7 % DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKEN- NUNGsalter (MONATE)		107,7	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	6	
	%	4,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	2	
	%	1,3	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—	
	%		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	44	105
	%	29,5	70,5
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	9	13
	%	6,0	8,7
ASSOZIIERTE HERZ- GEFÄß-MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		TRIS 21	MARFAN
	n	2	9
	%	1,3	6,0

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

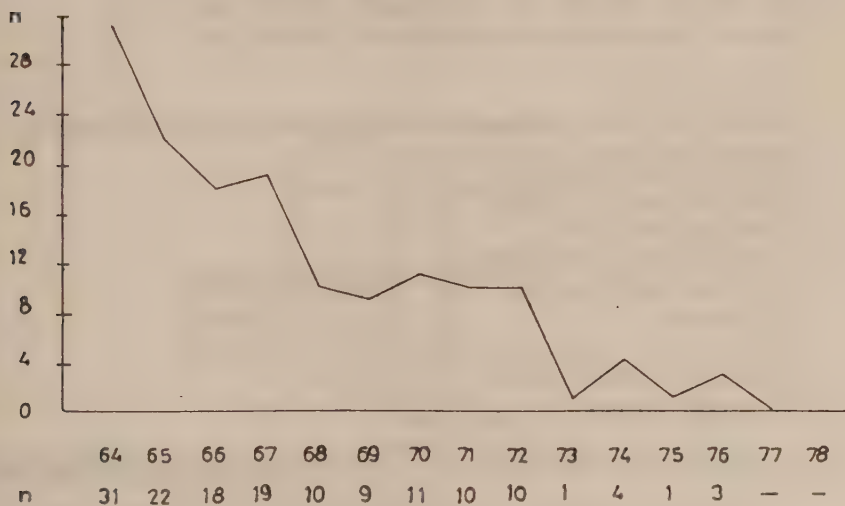
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	29	26,9	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	4	BLUTG.	HYPER- EMESIS
		2	2
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	8	MARFAN	UNBEK.
		5	3

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
6			4	1	1				

Jahreszeitliche Verteilung der MKPS



Verteilung der Geburtsjahre



3.4.13. MI (n = 29 = 0,7 % DES GES. KRANKENG.)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		61,6	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	11	
	%	37,9	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	3	
	%	10,3	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	1	
	%	3,5	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	12	17
	%	41,4	58,6
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	1	2
	%	3,5	6,9
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD	PDA
	n	4	2
	%	13,8	6,9
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN		MARFAN	Cd.LANGE
	n	2	1
	%	6,9	3,5

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

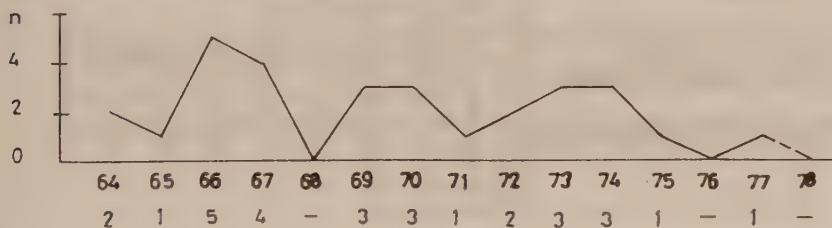
VERWERTBAR BEI	n	
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	5	24,2
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	1	BLUTG. HYPEREMESIS
		1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—	

BLUTGRUPPE DES KINDES		0 ⁻	0 ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	7		1	1	4				1

Jahreszeitliche Verteilung der MI



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.14 KARDIOMYOPATHIE / FIBROELASTOSE (n = 30 = 0,8% DES GES KRAKEN)

DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		32,2			
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	21			
	%	70,0			
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	1			
	%	3,3			
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	10			
	%	33,3			
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀		
	n	17	13		
	%	56,7	43,3		
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -		
	n	2	6		
	%	6,7	20,0		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄß-MISSBILDUNGEN		VSD	ASD II	PDA	PAPVC
	n	1	2	1	1
	%	3,3	6,7	3,3	3,3
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN					
	n	—			
	%				

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

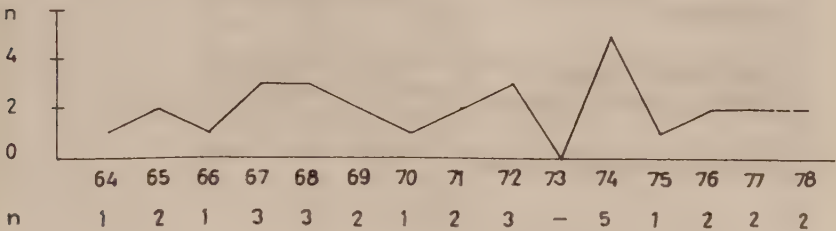
VERWERTBAR BEI	n		
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	13	28,0	
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE		BLUTG.	HYPEREMESIS
	2	1	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE		VSD	UNBEK.
	4	1	3

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
	14		5	2	4		2		1

Jahreszeitliche Verteilung der Kardiomyop./Fibroelastosen



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.15. COR TRIATRIATUM (n = 4 = 0,1% DES GES. KRANKENG.)

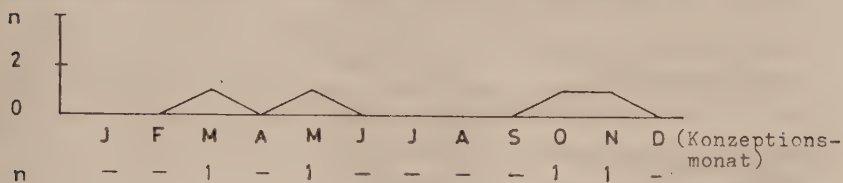
DURCHSCHNITTL. ERKENNUNGSALTER (MONATE)		21,1	
BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	4	
	%	100,0	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	—	
	%		
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	—	
	%		
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	1	3
	%	25,0	75,0
FRÜH - UND MANGELGEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	—	—
	%		
ASSOZIIERTE HERZGEFÄSS-MISSBILDUNGEN		PAPVC	P.AV-KAN.
	n	1	1
	%	25,0	25,0
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN			
	n	—	
	%		

ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

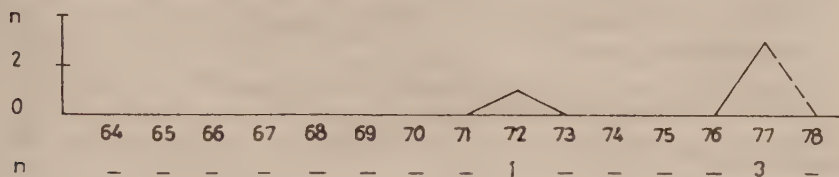
VERWERTBAR BEI	n			
DURCHSCHNITTL. ALTER DER MUTTER ZUM GEBURTSTERMIN (JAHRE)	3	30,7		
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	1	BLUTG.	HYPER-EMESIS	MEDIKA-MENTE
		—	—	1
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	—			

BLUTGRUPPE DES KINDES		O ⁻	O ⁺	A ⁻	A ⁺	B ⁻	B ⁺	AB ⁻	AB ⁺
4			1		3				

Jahreszeitliche Verteilung beim Cor triatriatum



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.4.16. Zusammenfassung

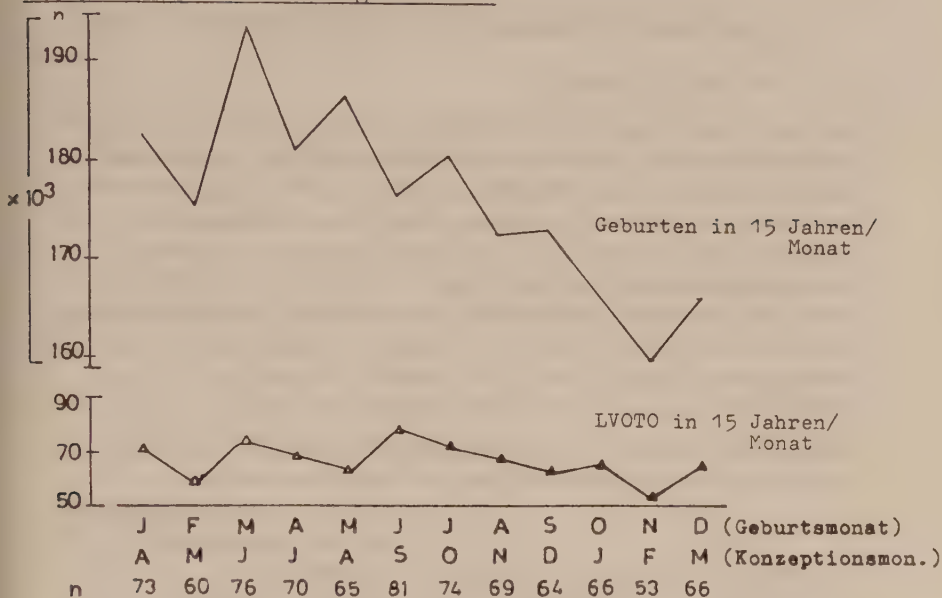
Bei den insgesamt 817 erfaßten Linksobstruktionen liegen folgende statistische Ergebnisse vor:

BESTÄTIGUNG DURCH HERZSONDIERUNG	n	336	
	‰	41,1	
ANTEIL DER AUSLÄNDER	n	33	
	‰	4,0	
VERSTORBENE (KARDIALE URSACHE)	n	65	
	‰	8,0	
GESCHLECHTSVERTEILUNG		♂	♀
	n	458	359
	‰	56,1	43,9
FRÜH - UND MANGEL- GEBORENE		FRÜH -	MANGEL -
	n	47	77
	‰	5,8	9,4
ZUSÄTZL. MISSBILDUNGEN	n	64	
	‰	7,8	

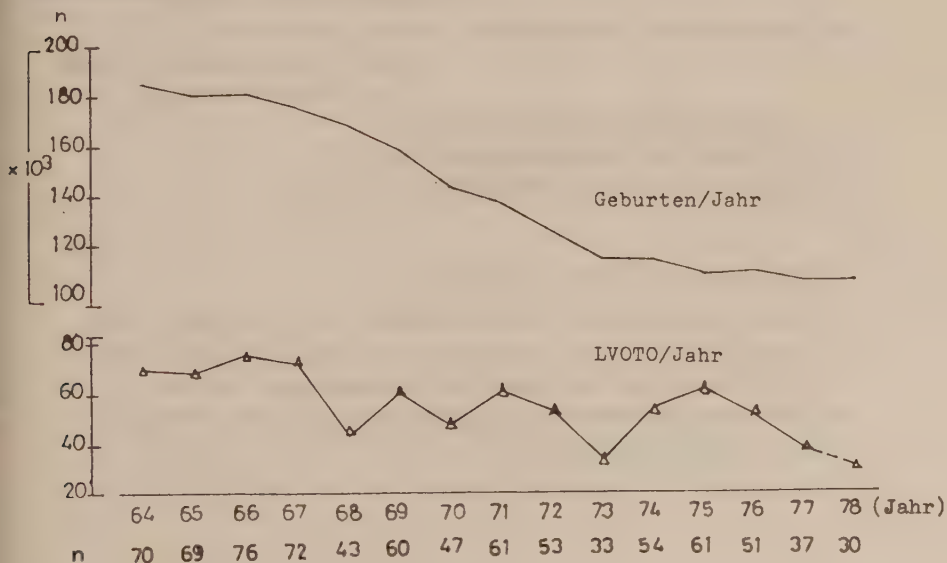
ANGABEN ZUR ANAMNESE UND BLUTGRUPPENBESTIMMUNG

VERWERTBAR BEI	n (%)				
SCHWANGERSCHAFTS - ANAMNESE	66 (8,1)	BLUTG.	HYPER- EMESIS	MEDIKA- MENTE	INFEKT
		24	27	2	11
		DIAB. MEL.	RÖNT- GEN	ALKOHOL- ABUSUS	
		2	—	—	
WEITERE HERZFEHLER IN DER FAMILIE	38 (4,7)				
BLUTGRUPPE DES KINDES	310 (37,9)				

Jahreszeitliche Verteilung der LVOTO



Verteilung der Geburtsjahrgänge



3.5. Funktionelle Störungen (ohne anatomische Fehlbildung)

3.5.1. Rhythmusstörungen

Bei der Auswertung der Krankenakten wurden 265 Patienten mit Rhythmusstörungen ohne weitere kardiovaskuläre Fehlbildung registriert. Da viele Rhythmusstörungen sowohl auf angeborenen Störungen des Reizleitungssystems oder neuromuskulären Erkrankungen als auch auf erworbenen infektiös-toxischen Myokardschädigungen beruhen können, ist eine genaue Unterscheidung zwischen angeborener und erworbener Rhythmusstörung nicht möglich. Lediglich bei den vier Patienten mit einem Romano-Ward-Syndrom kann mit Sicherheit ein autosomal dominanter Erbgang angenommen werden (Passarge 1977).

Folgende 265 Fälle von Herzrhythmusstörungen wurden erfaßt:

- 103 Patienten mit Extrasystolen: 12 mit atrialen ES
 - 26 mit ES im AV-Knotenbereich
 - 65 mit ventrikulären ES
- 57 Patienten mit Wolff-Parkinson-White-Syndrom
- 52 Patienten mit AV-Block: 21 mit AV-Block I.Grades
 - 7 mit AV-Block II.Grades
 - 24 mit AV-Block III.Grades
- 44 Patienten mit Tachykardien: 8 mit atrialen TK
 - 14 mit TK im AV-Knotenbereich
 - 2 mit ventrikulären TK
- 4 Patienten mit Romano-Ward-Syndrom
- 3 Patienten mit Sinusbradykardien
- 2 Patienten mit Lown-Ganong-Levine-Syndrom

3.5.2. Akzidentelles Herzgeräusch

Bei 4900 Kindern, die zur Untersuchung in die kinderkardiologische Abteilung des Herzzentrums München gekommen waren, wurde die Diagnose „Akzidentelles Herzgeräusch“ gestellt, so daß weitere diagnostische oder therapeutische Maßnahmen nicht erforderlich waren.

4.1. Regionales Auftreten im Einzugsbereich und Anteil der ausländischen Patienten

4.1.1. Regionales Auftreten im Einzugsbereich

Die vorliegende Studie befaßt sich mit angeborenen Angiokardiopathien bei deutschen und ausländischen Kindern, die in den Jahren 1964-1978 geboren sind und deren Eltern mindestens ein Jahr vor der Geburt in Deutschland ansässig waren. Bis 1973 wurden diese Kinder von der Universitätskinderklinik, ab 1974 vom Herzzentrum München betreut. Der sprunghafte Anstieg der Patientenzahl seit 1973 ist sicherlich nicht zuletzt auf die Eröffnung des Münchner Herzzentrums und die verbesserte Früherkennung zurückzuführen, da nun Kinder mit komplexen Angiokardiopathien auch aus entfernteren Wohnorten in diese Spezialklinik geschickt wurden, zum anderen mehr Kinder mit Verdacht auf weniger schwere Vitien sicherheitshalber noch einmal hier abgeklärt werden sollten. Das Einzugsgebiet des Herzzentrums München erstreckt sich deshalb über Bayern hinaus, wiewohl der Hauptanteil der Patienten aus München und den umliegenden Bezirken kommt (Abb. 2). Ein nicht unerheblicher Prozentsatz der betreuten Kinder stammt auch aus dem österreichischen Grenzgebiet, jedoch wurden diese Patienten nicht in die Studie aufgenommen, da sie die Häufigkeitsangaben - gemessen an der Geburtenrate von Bayern - verfälschen würden.

Eine genauere Aussage über den Einzugsbereich als die absolute Patientenzahl aus dem jeweiligen Postleitzahlbezirk ergibt die Relation Patientenzahl zu Bevölkerungszahl. Dabei ist jedoch zu berücksichtigen, daß die Anzahl der Zuweisungen aus Regionen mit einem eigenen kinder-kardiologischen Zentrum (Erlangen: PLZ 8500 und 8600, Würzburg: PLZ 8700, Ulm: PLZ 7900) mit Sicherheit nicht repräsentativ ist, so daß die Relation zur Bevölkerungsdichte in diesen Regionen keine verwertbare Aussage erlaubt.

Die Abbildung mit den absoluten Patientenzahlen für die kritischen Herzfehler ähnelt stark derjenigen für die Gesamtzahl der Herz-Gefäß-Mißbildungen (Abb. 3 und 4); dagegen

Abbildung 2

Einzugsgebiet des DHM

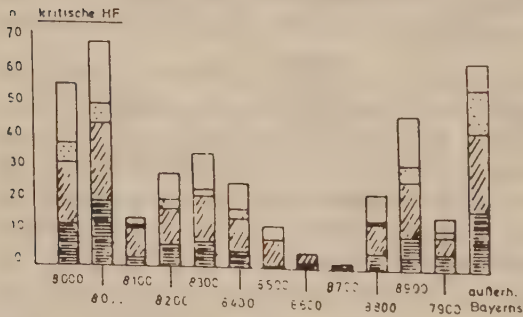
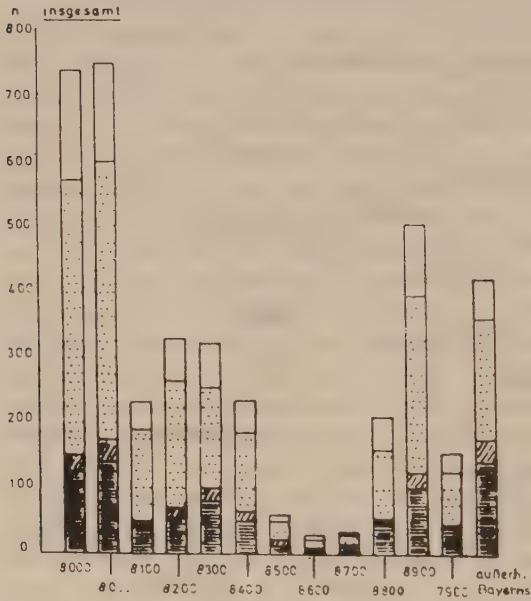


[n] Anzahl der Patienten aus dem jew. Postleitzahlbezirk
Prozentzahlen bezogen auf die gesamte Anzahl der Herzfehler
Postleitzahlbezirk München, unterteilt in Stadt und Land

Abbildung 3 und 4

Verteilung der Herzfehler insgesamt

Verteilung der kritischen Herzfehler



- ☐ Linksobstruktionen
- ☐ Septale Defekte und vask. Fehlverbindungen
- ☐ Ursprungsanomalien der großen Arterien
- ☐ Rechtsobstruktionen

zeigen sich,bezogen auf die Bevölkerung,Abweichungen in den Einzugsgebieten (Abb. 5 und 6). Bei den kritischen Herzfehlern stehen das Rosenheimer Gebiet (PLZ 8200) an zweiter und das von Landshut (PLZ 8300) an vierter Stelle; dafür rückt der Bezirk Garmisch (PLZ 8100) von Platz 2 bei der Gesamtzahl der Angiokardiopathien auf Platz 6 bei den kritischen Herzfehlern.

Abbildung 5

Gesamtpatientenzahl bezogen auf die
Bevölkerung im PLZ-Bezirk

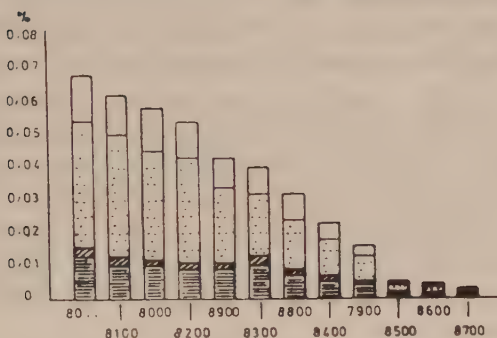
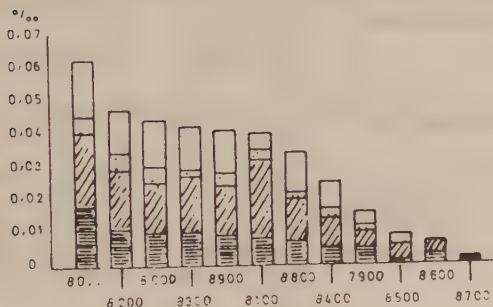


Abbildung 6

Anzahl der krit. Herzfehler bezogen auf
die Bevölkerung im PLZ-Bezirk



Die Anteile der hämodynamischen Gruppen an der Gesamtzahl der Herz-Gefäß-Mißbildungen nehmen im wesentlichen entsprechend den absoluten Patientenzahlen in den einzelnen Bezirken ab (Abb. 5). Nur aus dem Landshuter Bereich kommen relativ mehr Rechtsobstruktionen und Ursprungsanomalien als septale Defekte. Die kleine Zahl septaler Defekte aus diesem Bezirk zeigt sich auch bei den kritischen Herzfehlern mit zwei Fällen von Truncus arteriosus communis, jedoch keiner Lungenvenenfehlkonnektion. Bei den kritischen Herzfehlern fällt zusätzlich der Garmischer Bereich auf (Abb. 6) mit unverhältnismäßig vielen Transpositionen, dafür aber einem kleinen Anteil an Linksobstruktionen; lediglich zwei Patienten mit kritischer Aortenisthmusstenose sind bekannt, aber kein Fall von HLH oder IAA.

Allgemein läßt sich erkennen, daß aus weiter entfernten Gebieten vor allem Kinder mit kritischen Herzfehlern nach München kommen, während der Prozentsatz der Patienten mit weniger schweren Vitiern mit zunehmender Entfernung geringer wird. Unter den kritischen Herzfehlern bei Kindern, die außerhalb Bayerns wohnen, sind in erster Linie die Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und Transpositionen vertreten (Tab. 6).

Tabelle 6

Verteilung krit. Herzfehler bei Patienten wohnhaft außerhalb Bayerns

Hämodynam. Gruppe	Herzfehler	Anzahl	n gesamt
Rechtsobstruktionen	Krit. PS	2	18
	PA + VSD	14	
	PA + i.VS	2	
	PFC	-	
Ursprungsanomalien	TGA + i.VS	11	24
	TGA + VSD	13	
Septale Defekte und vask. Fehlverbindungen	TAPVC	6	13
	TAC	7	
Linksobstruktionen	Krit. CoA	4	8
	IAA	3	
	Krit. AS	-	
	HLH	1	

4.1.2. Anteil der ausländischen Patienten

Der Anteil der ausländischen Kinder, die in den Jahren von 1964-78 in der BRD geboren und im Herzzentrum München betreut worden sind, beträgt 4,4% des gesamten Krankengutes, wobei die vier hämodynamischen Gruppen in etwa gleichem Verhältnis zueinander vertreten sind wie bei den deutschen Kindern (Tab. 7). Während jedoch von den deutschen Kindern insgesamt 9,7% mit einem kritischen Herzfehler zur Behandlung kamen, waren es 14,3% unter den ausländischen Kindern, die bis auf einen Patienten, der bereits 1971 in München zur Welt gekommen war, alle erst 1974 und später geboren wurden. Das läßt allerdings nicht auf eine allgemein höhere Rate kritischer Herzfehler bei Ausländern schließen; vielmehr werden weniger schwere Angiokardiopathien seltener diagnostiziert, da ausländische Frauen nach der Neugeborenenperiode die Vorsorge- und Reihenuntersuchungen für ihre Kinder oft nicht wahrnehmen. Dennoch ist die zunehmend verbesserte Früherkennung auch an der steigenden Zahl ausländischer Kinder unter den vom Herzzentrum München betreuten Patienten abzulesen, die von 12 Kindern im Zeitraum von 1964-68 auf 106 von 1974-78 anwuchs (Tab. 8).

Tabelle 7

Anteil der ausländischen Patienten

Hämodynam. Gruppe	n total	Anteil der Ausländer	
		n	% von n total
Rechtsobstruktionen	840	35	4,2
davon krit. Herzf.	97	7	7,2
Ursprungsanomalien	216	10	4,6
davon krit. Herzf.	154	8	5,2
Sept.Def.u.vask.Fehlv.	2147	97	4,5
davon krit. Herzf.	43	-	-
Linksobstruktionen	817	33	4,0
davon krit. Herzf.	105	10	9,5
Insgesamt	4020	175	4,3
davon krit. Herzf.	399	25	6,3

Tabelle 8

Anzahl der ausländischen Patienten in jeweils 5 Jahren

Hämodynam. Gruppe	1964-68	1969-73	1974-78
Rechtsobstruktionen	2	12	21
Ursprungsanomalien	-	1	9
Sept.Def.u.vask.Fehlv.	7	34	56
Linksobstruktionen	3	10	20
Insgesamt (Inzidenz)	12 (1,0)	57 (4,3)	106 (7,1)
davon krit. Herzf.	-	1	24

Bei der regionalen Verteilung der ausländischen Patienten des Herzzentrums München liegt der Schwerpunkt auf der Stadt München; 9,6% aller hier ansässigen Kinder mit einer Herz-Gefäß-Mißbildung sind Ausländer. Es folgen der Bezirk Nürnberg mit 6,7%, Augsburg mit 4,8%, Ulm mit 3,9% und Garmisch mit 3,4% der jeweils dort wohnhaften erkrankten Kinder. Ein nicht unerheblicher Anteil ausländischer Patienten (5,2%) wird von außerhalb Bayerns nach München geschickt.

4.2. Häufigkeit und Diagnosenverteilung angeborener Herzfehler

4.2.1. Häufigkeit der Angiokardiopathien

Die Angaben über die Häufigkeit angeborener Angiokardiopathien variieren, je nach Untersuchungsmethode und -material, erheblich. Viele Herzfehler bleiben im Neugeborenenalter unerkannt, andererseits können Herzgeräusche bei Säuglingen überbewertet werden. Bei Untersuchungen größerer Kinder fehlt der Anteil derjenigen, die infolge eines komplexen Vitiums in den ersten Lebensmonaten verstorben sind. Die meisten Untersuchungen gehen von der Anzahl der in einem bestimmten Zeitraum geborenen Kinder mit Angiokardiopathien aus und setzen sie zur Gesamtzahl der Lebendgeborenen in Beziehung. Die Differenzen der Ergebnisse erklären sich aus dem unterschiedlichen diagnostischen Standard, der Anzahl der Nachuntersuchungen und der Einbeziehung von Totenschein-Diagnosen. Die in kardiologischen Zentren ermittelte Inzidenz erfaßt häufig nicht die Herzfehler-rate von Neugeborenen, deren Herzmißbildungen nicht selten bereits in den ersten Lebenstagen zum Tod führen und diagnostisch nicht immer gesichert werden.

Eine Literaturübersicht von 1955-1978 (Tab. 9) zeigt, daß bei insgesamt 667.001 Lebendgeborenen mit einer durchschnittlichen Herzfehlerquote von $0,68 \pm 0,18 \%$ zu rechnen ist.

Tabelle 9

Häufigkeit angeborener Angiokardio-
pathien bei Lebendgeborenen

Autor	Jahr d. Publik.	n total	CHD (%)	Ort und Land
Richards	1955	6.053	0,83	New York, USA
Carlgren	1959	58.105	0,64	Gothenburg, Schwed.
McKeown	1960	56.760	0,42	Birmingham, England
Kerrebiijn	1966	1.817	0,83	Leiden, Holland
Howie	1970	16.103	0,47	Auckland, Neuseel.
Feldt	1971	32.393	0,57	Minnesota, USA
Mitchell	1971	56.109	0,81	Maryland, USA
Darsinos	1971	99.245	0,37	Athen, Griechenl.
Ceizel	1972	52.569	0,71	Budapest, Ungarn
Levin	1973	21.810	0,65	Johannisburg, Südafr.
Kenna	1975	163.692	0,66	Liverpool, England
Mészáros	1975	2.259	1,02	Szolnok, Ungarn
Grävinghoff	1975	22.605	0,67	Hamburg, BRD
Bound	1977	57.979	0,59	Blackpool, England
Hoffman	1978	19.502	0,91	San Francisco, USA

Die vorliegende Arbeit erfaßt alle Patienten des Kinderkardiologischen Zentrums München von 1964-1978. Die Diagnosestellung stützt sich auf die Herzsondierung, die mehrmalige klinische Untersuchung durch verschiedene Ärzte oder die Autopsie. Eine Ausnahme bildet ein Teil der 1978 geborenen Kinder, der zum Zeitpunkt der Datenerhebung erst einmal klinisch untersucht worden war. Setzt man die 4020 erfaßten Patienten zur Gesamtzahl der in diesem Zeitraum in Bayern Lebendgeborenen (2.116.064) in Beziehung, errechnet sich eine Inzidenz von 0,2 %. Diese im Vergleich zu anderen Arbeiten niedrige Inzidenz erklärt sich daraus, daß Patienten aus dem Einzugsbereich der kinderkardiologischen Zentren Erlangen, Ulm und Würzburg oder aus dem Grenz-

bereich zu benachbarten Bundesländern in den nähergelegenen Zentren behandelt werden, so daß eine realistische Beurteilung der Herzfehler-Inzidenz nur durch eine kooperative Studie zu gewährleisten ist.

Die Ergebnisse aus Sektionsserien liegen beträchtlich höher und sind nicht vergleichbar, da hier auch Totgeborene und in der Perinatalperiode Verstorbene eingehen; zudem ist die Häufigkeit angeborener Herzfehler in diesen Untersuchungen nicht auf die Geburtenrate, sondern auf das Sektionsgut bezogen. Insgesamt unbekannt bleibt außerdem die Häufigkeit von Herz-Gefäß-Mißbildungen bei abortierten Früchten.

4.2.2. Diagnosenverteilung der einzelnen Herzfehler

Die vollständige Diagnose einer kardiovaskulären Fehlbildung ergibt sich aus der Beschreibung der Morphologie sowie der jeweiligen Verbindung zwischen Vorhöfen, Ventrikeln und großen Gefäßen und deren räumliche Beziehung zueinander, weiterhin aus der Angabe zusätzlicher Anomalien, wie Fehlbildungen im Bereich des system- bzw. pulmonalvenösen Rückflusses, Obstruktionen im Bereich der Ein- und Ausflußtrakte der Ventrikel oder septale Defekte.

Die in dieser Studie vorgenommene Einteilung der einzelnen Diagnosen in vier Gruppen erfolgt nach hämodynamischen Gesichtspunkten, wobei die Rechtsobstruktionen und die Ursprungsanomalien der großen Arterien zu den zyanotischen Herzfehlern zählen, die septalen Fehlverbindungen und die Linksobstruktionen den azyanotischen Herzfehlern zugerechnet werden (Tab.10). Kombinierte Herz-Gefäß-Mißbildungen werden jeweils unter der Diagnose aufgeführt, die die entscheidenden hämodynamischen und pathophysiologischen Auswirkungen beschreibt; die assoziierten Fehlbildungen erscheinen unter ihrer Diagnose nicht mehr.

Tabelle 10

Diagnosenverteilung der Herzfehler im eigenen Krankengut
Anteil der durchgeführten Herzsondierungen

Art der Fehlbildung	n	Häufigkeit % aller HF		Nachw. durch HK mit Angio.	
		eigen. Krank. gut	nach Literat. (Mittelw.)	n gesamt	% von n total
<u>Rechtsobstruktionen</u>					
PS	408	10,2	12,0	114	28
Krit. PS	31	0,8	1,3*	20	65
Inf. PS	60	1,5	-	32	53
Fallot	211	5,3	10,0	174	82
PA + VSD	42	1,1	1,0	40	95
PA + i.VS	17	0,4	-	17	100
DORV + PS	7	0,2	-	7	100
SV + PS	8	0,2	-	6	75
TA	31	0,8	1,5	29	94
Ebstein	18	0,5	0,8	13	72
PFC	7	0,2	-	6	86
<u>Ursprungsanomalien d. großen Arterien</u>					
TGA + i.VS	79	2,0	3,0	70	89
TGA + VSD	75	1,9		69	92
CCT	22	0,6	1,5	20	91
DORV (ohne PS)	20	0,5	0,2**	19	95
SV (ohne PS)	20	0,5	1,0**	19	95
<u>Septale Defekte und vask.Fehlverbindungen</u>					
ASD II	269	6,7	8,5	116	43
PAPVC	32	0,8		27	84
TAPVC	23	0,6	0,4	22	96
ASD I	33	0,8	2,1	14	42
Part. AV-Kanal	53	1,3		44	83
Kompl. AV-Kanal	108	2,7	1,0	92	85

Fortsetzung von Tabelle 10

Art der Fehlbildung	n	Häufigkeit % aller HF		Nachw. durch HK mit Angio.	
		eigen. Krank. gut	nach Literat. (Mittelw.)	n gesamt	% von n total
<u>Septale Defekte und vask.Fehlverbindungen</u>					
VSD	1276	31,8	22,0	243	19
PDA	320	8,0	12,0	164	51
APD	5	0,1	1,0	5	100
TAC	20	0,5	0,8	18	90
AV-Fistel	2	0,1	-	2	100
Fehlursprung der Koronararterien	6	0,2	-	3	50
<u>Linksobstruktionen</u>					
CoA	155	3,9	6,5	99	64
Krit.CoA	57	1,4	2,3	54	95
IAA	8	0,2	0,4	8	100
Anomalien des Aorten- bogens	21	0,5	-	11	52
Valvuläre AS	243	6,0	4,5	54	23
Krit. AS	10	0,3	0,5	5	50
HLH	30	0,8	1,0	30	100
Supravalvuläre AS	35	0,9	0,5	11	31
Subvalvuläre AS	20	0,5	0,2	6	30
IHSS	9	0,2	0,5	5	56
MS	17	0,4	0,4	11	65
MKPS	149	3,7	-	6	4
MI	29	0,7	-	11	38
Kardiomyopathie/ Fibroelastose	30	0,8	-	21	70
Cor triatriatum	4	0,1	-	4	100

* nach Literatur Mittelwert der Häufigkeit von krit. PS
und PA + i.VS

** nach Literatur Mittelwert der Häufigkeit von DORV bzw.
SV mit und ohne PS

Abweichungen von mehr als einem Prozent zu den mittleren Häufigkeitsangaben aus der Literatur (aus Schumacher und Bühlmeier 1980) ergaben sich bei folgenden Herzfehlern:

- 1) PS (10,2 % im eig. Krankengut zu 12,0 %):

In unserer Untersuchung wurden die infundibulären Pulmonalisstenosen gesondert betrachtet; zählt man sie jedoch zur Gruppe der PS dazu - was bei anderen Arbeiten wohl häufig der Fall ist - ergibt sich mit 11,7 % die annähernd gleiche Häufigkeit wie die aus verschiedenen Literaturangaben ermittelte.

- 2) Fallot (5,3 % im eig. Krankengut zu 10,0 %):

Durch den diagnostischen Fortschritt ist heute eine genauere Unterscheidung zwischen einer Fallot'schen Tetralogie und einer Pulmonalisstenose, die lediglich mit einem VSD kombiniert ist, möglich, was wohl die erheblich niedrigere Häufigkeit der Fallot'schen Tetralogie in unserem Krankengut erklärt.

- 3) Kompletter AV-Kanal (2,7 % im eig. Krankengut zu 1,0 %):

Von den Kindern mit einem angeborenen kompletten AV-Kanal sterben immer noch ungefähr 65 % im ersten Lebensjahr (Schumacher, Bühlmeier 1980), wobei sich frühzeitige Todesfälle vor allem durch Herzversagen oder bronchopulmonale Infektionen ereignen. Es ist anzunehmen, daß in älteren Untersuchungen Kinder mit diesem komplexen Herzfehler infolge der frühen Sterblichkeit seltener ermittelt worden sind, als es der tatsächlichen Häufigkeit entspricht.

- 4) VSD (31,8 % im eig. Krankengut zu 22,0 %):

Durch eine bessere und umfassendere Diagnostik werden heute auch kleine und hämodynamisch unbedeutende Ventrikelseptumdefekte erkannt, wodurch die enorme Häufigkeit dieses Herzfehlers in unserem Krankengut wohl verständlich wird. Möglicherweise führen aber Fehldiagnosen eines Vorhofseptumdefekts oder Ductus Botalli infolge der meist nur klinischen Untersuchung

- eine Herzsondierung ist bei kleinem VSD nicht indiziert - zu einer Verschiebung der relativen Häufigkeit. Carlgren (1969) und Grävinghoff (1975), die eine Häufigkeit des VSD von über 40 % ermittelten, weisen ebenfalls auf diagnostische Probleme hin.

5) PDA (8,0 % im eig. Krankengut zu 12,0 %):

In unserer Untersuchung wurden nur die Fälle unter der Diagnose PDA aufgeführt, in denen außer einem Ductus Botalli keine weitere Herz-Gefäß-Mißbildung vorlag, während sich die Anzahl der PDA in anderen Arbeiten aus den reinen persistierenden Ductus arteriosi, aber auch aus den mit weiteren Herzfehlern kombinierten zusammensetzt. Dadurch dürfte sich die weitaus geringere Häufigkeit des PDA in unserem Krankengut erklären.

6) CoA (3,9 % im eig. Krankengut zu 6,5 %):

Wie der PDA ist auch die Aortenisthmusstenose häufig mit anderen Angiokardiopathien kombiniert; sie wird in unserer Studie jedoch nur dann unter der Diagnose CoA aufgeführt, wenn lediglich ein kleiner VSD, ASD oder PDA zusätzlich vorliegen. Hierin ist wohl die Ursache für die geringere Anzahl der Aortenisthmusstenosen in unserem Krankengut, verglichen mit den Angaben aus der Literatur, zu suchen.

7) Valvuläre AS (6,9 % im eig. Krankengut zu 4,5 %):

Über 70 % der Patienten mit einer valvulären AS sind während des Kindesalters beschwerdefrei (Olley 1978) und die im Laufe der Zeit sich entwickelnde Stenose oder Insuffizienz kann sich dann als scheinbar erworbener Aortenklappenfehler im Erwachsenenalter manifestieren. Lediglich bikuspid angelegte Aortenklappen dürften in früheren Untersuchungen deshalb kaum eingegangen sein. Da sie jedoch zu den häufigsten kongenitalen Herzfehl-

bildungen gehören (Keith 1978) und in unserer Studie bei einem Drittel der Patienten mit valvulärer AS diagnostiziert wurden, liegt hierin wahrscheinlich der Grund für die größere Häufigkeit dieses Herzfehlers in unserem Krankengut.

Aufgrund der abweichenden Häufigkeitsangaben für einzelne Vitien, ergeben sich auch für die vier hämodynamischen Herzfehler-Gruppen Unterschiede zwischen den in dieser Studie errechneten Prozentsätzen und den aus der Literatur ermittelten Werten. (Tab.11).

Tabelle 11

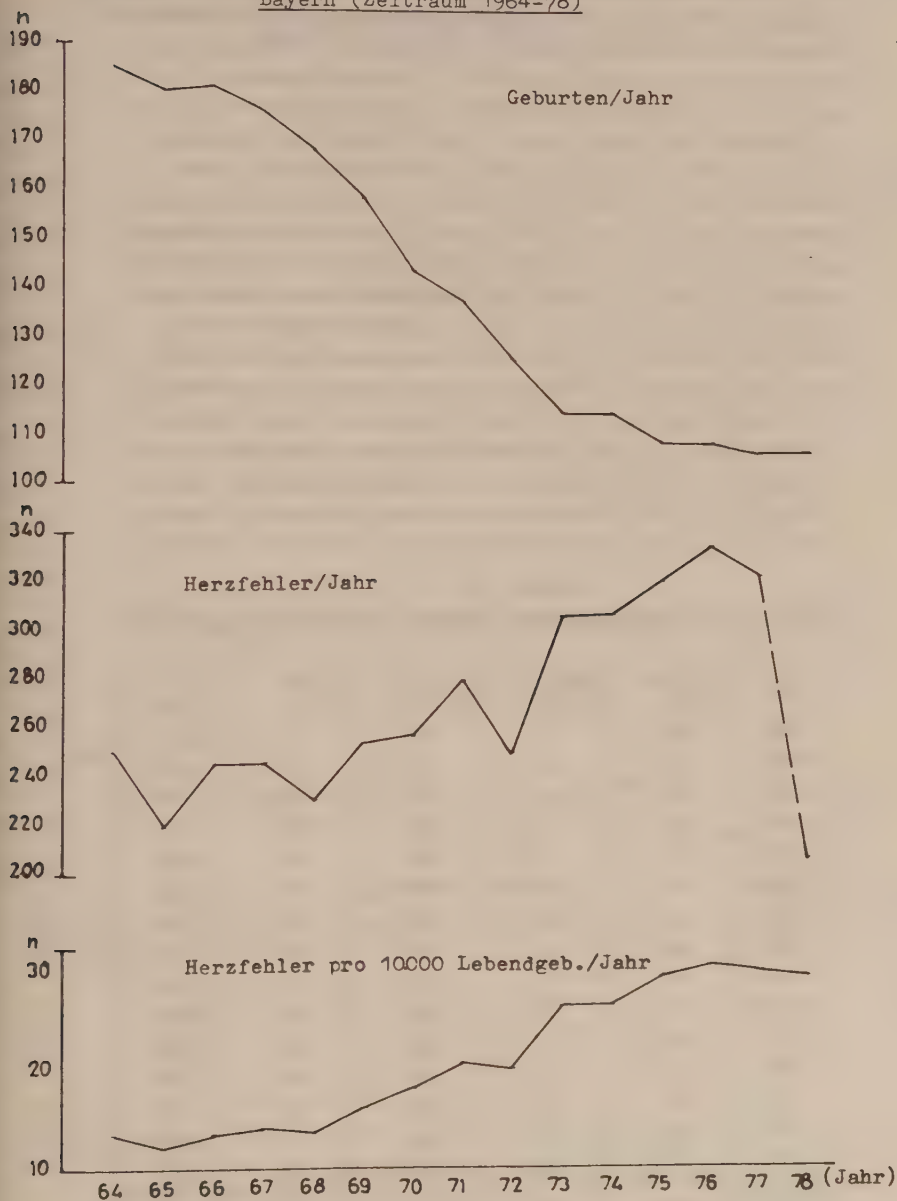
Häufigkeit der vier hämodynamischen Gruppen

Hämodynamische Gruppe	n total	Häufigkeit (% aller HF)	
		eigenes Krankengut	nach Literat. (Mittelwert)
Rechtsobstruktionen	840	20,9	26,6
Ursprungsanomalien d. großen Arterien	216	5,4	5,7
Septale Defekte und vask. Fehlverbindg.	2147	53,4	47,8
Linksobstruktionen	817	20,3	16,8

Insgesamt nimmt die Zahl der diagnostizierten Herzfehler trotz rückläufiger Geburtenrate ständig zu (Abb. 7), was sicherlich auf den diagnostischen Fortschritt und die häufigeren Routineuntersuchungen bei Kleinkindern zurückzuführen ist. Die Erfassung der Daten für die vorliegende Studie erfolgte Anfang 1979; die Anzahl der Herzfehler für 1977 und vor allem für 1978 ist deshalb nicht als endgültig anzusehen, da sich bei den in diesen Jahren geborenen Kindern Angiokardiopathien bis Anfang '79 möglicherweise noch nicht manifestiert hatten.

Abbildung 7

Anzahl der Herzfehler bei rückläufiger Geburtenrate in Bayern (Zeitraum 1964-78)



Die Zunahme der Inzidenz angeborener Herz-Gefäß-Mißbildungen beruht vor allem auf der wachsenden Zahl diagnostizierter Ursprungsanomalien der großen Arterien und septaler Defekte oder vaskulärer Fehlverbindungen. Aufgrund des diagnostischen Fortschritts und neuer therapeutischer Verfahren werden heute Kinder mit Transpositionen oder Fehlbildungen der Herzkammern am Leben erhalten, die früher oft noch vor Diagnosestellung verstorben waren. Infolge häufigerer Routineuntersuchungen der Kleinkinder und verbesserter Untersuchungstechniken werden aber auch vermehrt geringgradige Herzfehler entdeckt, die den Patienten erst im Erwachsenenalter bei stärkerer Belastung Beschwerden verursachen. Die Inzidenz von Rechts- und Linksobstruktionen ist konstant geblieben; der vermeintliche Rückgang an Linksobstruktionen läßt sich durch das relativ späte Manifestationsalter mancher Herzfehler dieser Gruppe erklären, so daß Kinder, die nach 1976 geboren wurden, Anfang '79 zum Teil noch nicht erfaßt werden konnten (Tab.12, Abb. 8).

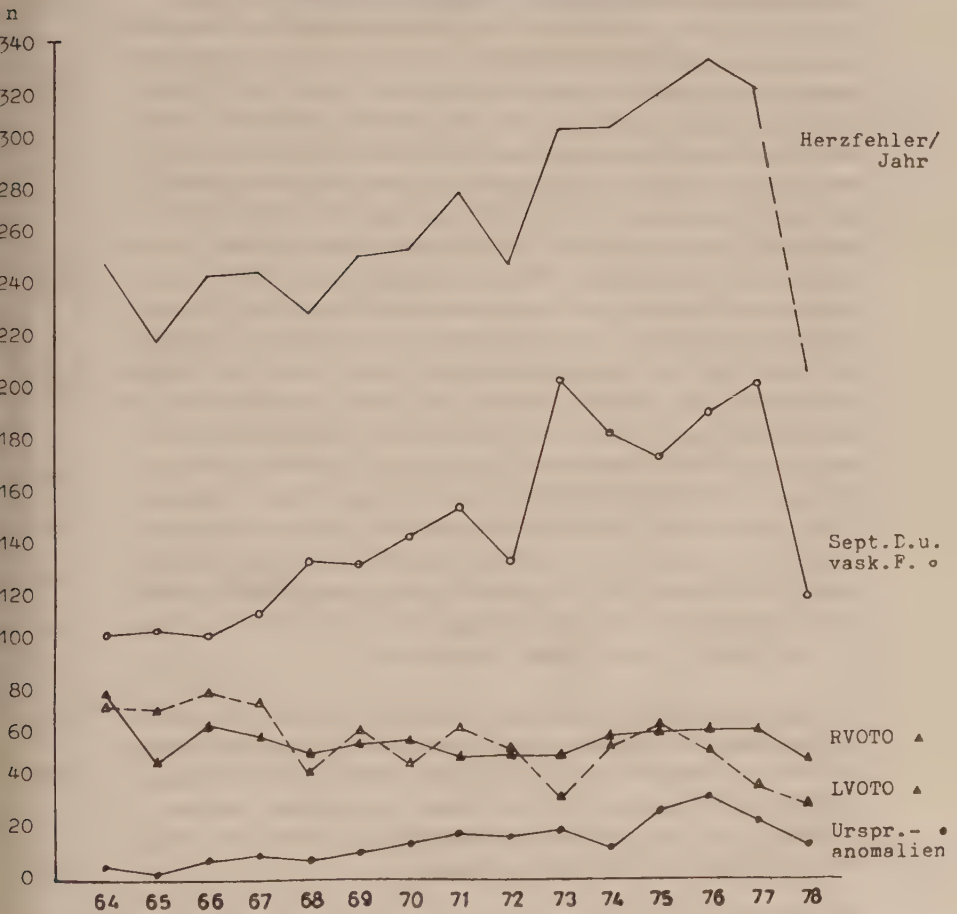
Tabelle 12

Stärke der hämodynamischen Gruppen in den Jahren 1964-78

Jahr	Rechts-obstr.	Urspr.-anomalien	Sept.D.u.vask.F.	Links-obstr.	n total
1964	76	5	99	70	250
1965	47	2	101	69	219
1966	63	7	99	76	245
1967	58	9	108	72	247
1968	51	7	129	43	230
1969	55	10	128	60	253
1970	56	14	139	47	256
1971	49	18	151	61	279
1972	50	17	129	53	249
1973	50	19	203	33	305
1974	58	12	182	54	306
1975	59	27	172	61	319
1976	60	33	190	51	334
1977	60	23	202	37	322
1978	48	13	115	30	206
1964-1978	840	216	2147	817	4020

Abbildung 8

Anteil der hämodynamischen Gruppen an der Gesamtzahl der
Herzfehler in den Jahren 1964-78



4.3. Jahreszeitliche Verteilung

Abweichungen der saisonalen Verteilung einzelner Herzfehler von den jahreszeitlichen Schwankungen der Geburtenrate wurden häufig beobachtet, wobei die Signifikanz der Unterschiede des saisonalen Auftretens ebenso oft bestätigt wie bestritten wurde. So berichtet Miettinen (1970) von einer signifikant höheren Geburtenrate der Knaben mit angeborener Aortenisthmusstenose in den Monaten Januar bis März gegenüber der Geburtenrate von September bis November. Rose beschreibt 1972 einen signifikanten Unterschied der Geburtenrate für Kinder mit einer Transposition der großen Arterien bei intaktem Ventrikelseptum in den Monaten August bis Januar, während sich bei den Transpositionen mit Ventrikelseptumdefekt keine derartige Spitze nachweisen läßt. Ebenso findet Rose einen für Mädchen und Jungen zwar gegensätzlichen, aber signifikanten Unterschied der Geburtenrate bei Kindern mit Pulmonalstenose. Rothman (1974) berichtet über einen signifikant höheren Anteil der im Juli geborenen Kinder mit Ventrikelseptumdefekt bei zusätzlichem Ductus Botalli oder Pulmonalstenose, und Kenna (1975) errechnet eine signifikant höhere Geburtenrate für die von Oktober bis März geborenen Kinder mit einer Fallot'schen Tetralogie.

Im Gegensatz dazu bestreitet Lamy (1957) einen saisonalen Unterschied im Auftreten von Herzfehlern. Auch Rosenberg (1974) und Terslev (1974) widersprechen dem von Rothman ermittelten Ergebnis, da sie keine signifikant höhere Geburtenrate von Kindern mit Ventrikelseptumdefekt für bestimmte Monate beobachten können.

Die saisonale Verteilung der in dieser Studie erfaßten Herzfehler weicht erheblich von den jahreszeitlichen Schwankungen der Geburtenrate in Bayern in den Jahren 1964-78 ab (Abb.9, Tab.13 u. 14). Betrachtet man die geburtsmonatliche Verteilung der Angiokardiopathien pro 10.000 Lebendgeborener in Bayern, erkennt man drei Häufigkeitsgipfel: im März, Juni und September (Abb.10, Tab.15-18).

Abbildung 9

Geburtenrate in Bayern und Verteilung der Herzfehler
(Zeitraum 1964-78)



Tabelle 13

Geburtsmonatliche Verteilung aller Herzfehler (1964-78)

Monat	n aller Herzfehler	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	357	19
Februar	302	17
März	387	20
April	324	18
Mai	331	18
Juni	373	21
Juli	342	19
August	336	19
September	351	20
Oktober	313	19
November	280	18
Dezember	324	19
insgesamt	4020	19 $\pm$ 1,1

Tabelle 14

Geburtsmonatliche Verteilung kritischer Herzfehler (1964-78)

Monat	n der krit. Herzfehler	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	33	1,8
Februar	28	1,6
März	28	1,4
April	34	1,9
Mai	31	1,7
Juni	52	3,0
Juli	37	2,1
August	31	1,8
September	43	2,5
Oktober	26	1,6
November	28	1,8
Dezember	28	1,7
insgesamt	399	1,9 $\pm$ 0,4

Abbildung 10

Monatliche Verteilung der Herzfehler pro 10.000 Lebendgeborener in Bayern (Zeitraum 1964-78)

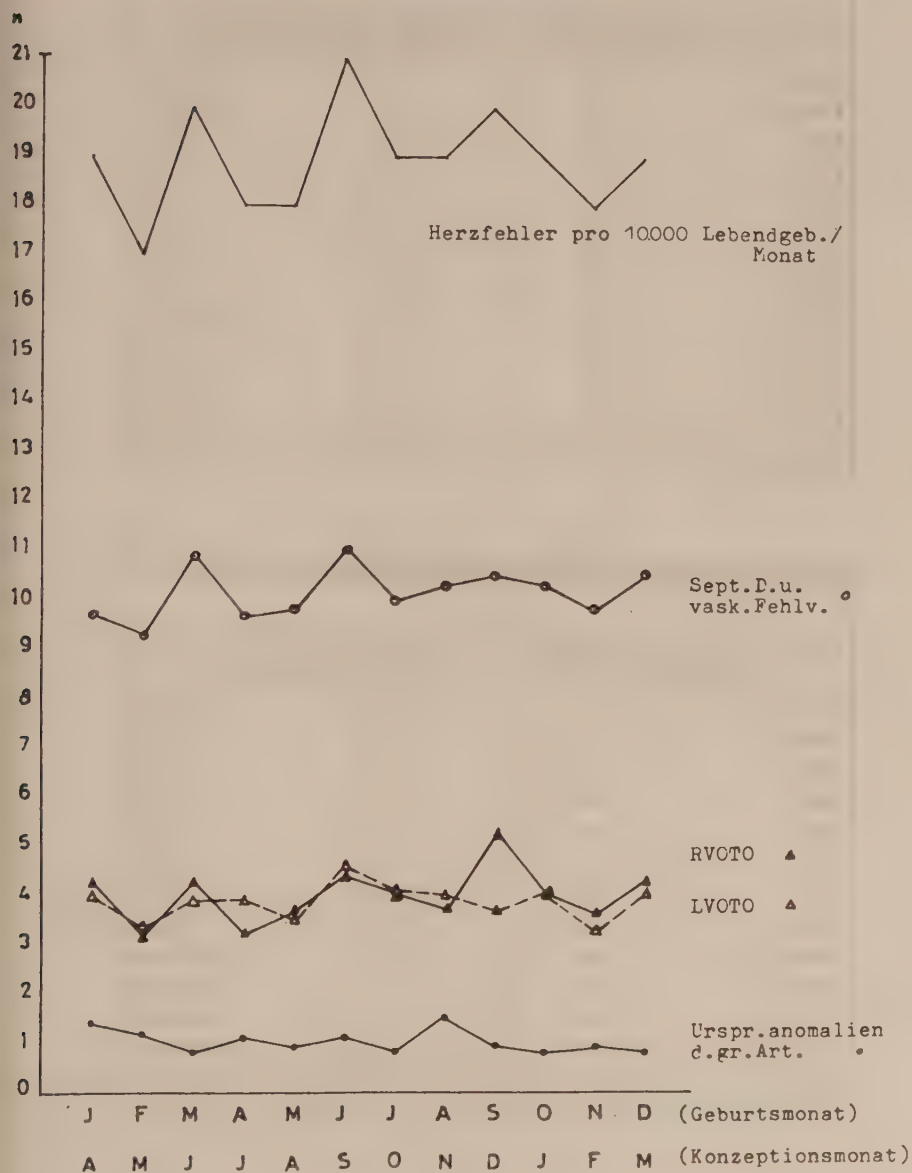


Tabelle 15

Geburtsmonatliche Verteilung der Rechtsobstruktionen
(1964-78)

Monat	n aller Rechtsobstr.	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	80	4,3
Februar	57	3,2
März	84	4,3
April	58	3,2
Mai	67	3,6
Juni	78	4,4
Juli	72	4,0
August	64	3,7
September	90	5,2
Oktober	62	4,0
November	57	3,6
Dezember	71	4,3
insgesamt	840	4,0 $\pm$ 0,6

Tabelle 16

Geburtsmonatliche Verteilung der Ursprungsanomalien
der großen Arterien (1964-78)

Monat	n aller Ursprungsanom.	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	25	1,4
Februar	21	1,2
März	15	0,8
April	20	1,1
Mai	17	0,9
Juni	19	1,1
Juli	15	0,8
August	26	1,5
September	16	0,9
Oktober	14	0,8
November	15	0,9
Dezember	13	0,8
insgesamt	216	1,0 $\pm$ 0,2

Tabelle 17

Geburtsmonatliche Verteilung der septalen Defekte und vaskulären Fehlverbindungen (1964-78)

Monat	n aller sept.D. u.vask.Fehl.	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	179	9,7
Februar	164	9,3
März	212	10,9
April	176	9,7
Mai	182	9,8
Juni	195	11,0
Juli	181	10,0
August	177	10,3
September	181	10,5
Oktober	171	10,3
November	155	9,7
Dezember	174	10,5
insgesamt	2147	10,1 $\pm$ 0,5

Tabelle 18

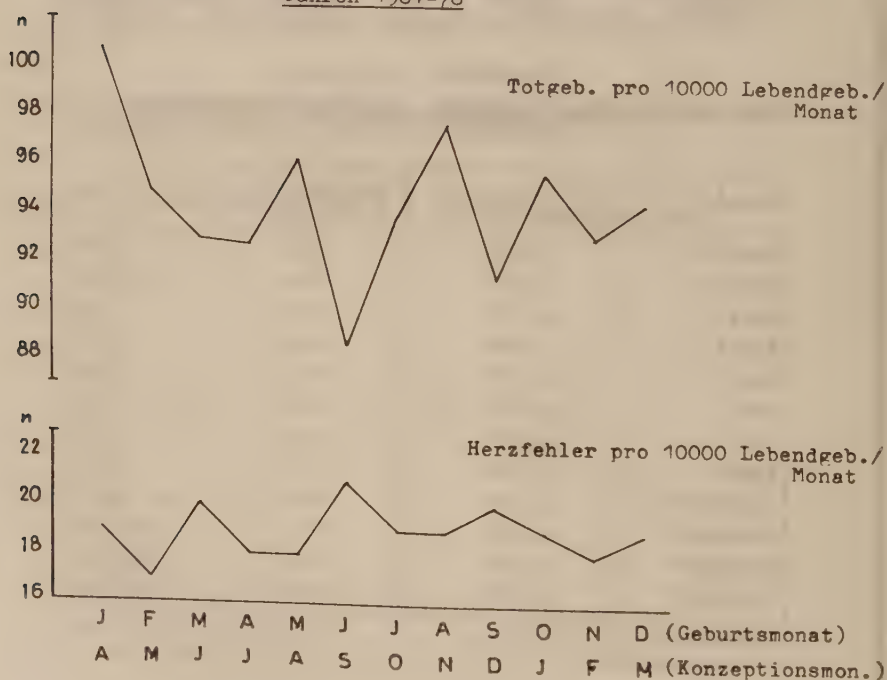
Geburtsmonatliche Verteilung der Linksobstruktionen (1964-78)

Monat	n aller Linksobstr.	bezogen auf 10.000 in Bayern Lebendgeborene
Januar	73	4,0
Februar	60	3,4
März	76	3,9
April	70	3,9
Mai	65	3,5
Juni	81	4,6
Juli	74	4,1
August	69	4,0
September	64	3,7
Oktober	66	4,0
November	53	3,3
Dezember	66	4,0
insgesamt	817	3,9 $\pm$ 0,4

Ein Vergleich mit der saisonalen Verteilung der Totgeborenen zeigt, daß gerade in den Monaten März/April, Juni und September eine geringe Anzahl an Totgeborenen zu verzeichnen ist (Abb. 11), der Anteil an Kindern, die trotz Fehlbildungen lebend geboren wurden, also relativ größer sein muß. Das stimmt mit der höheren Herzfehler-rate dieser Monate überein. Es konnten in dieser Studie zwar keine signifikanten Unterschiede für die saisonale Verteilung der Herzfehler errechnet werden; dennoch sind die Häufigkeitsgipfel im März, Juni und September bemerkenswert und es bleibt abzuwarten, ob bei der Betrachtung eines größeren Patientengutes bzw. der Ergebnisse mehrerer Herzzentren diese saisonale Verteilung bestätigt wird.

Abbildung 11

Saisonale Verteilung der Totgeborenen in Bayern in den Jahren 1964-78



Landtman (1965) erstellte in Finnland die saisonale Verteilung der Geburtsmonate von 3402 Kindern mit angeborenen Herzfehlern und fand ebenfalls einen Häufigkeitsgipfel im September, aber nur einen Durchschnittswert für Juni und eine niedrige Herzfehler-Anzahl im März. Er konnte dabei einen Zusammenhang zwischen der Inzidenz von Herz-Gefäß-Mißbildungen und dem gehäuften Auftreten viraler Infekte acht bis neun Monate vor der Geburt der betroffenen Kinder nachweisen. Während die Auswirkungen mütterlicher Rötelninfektionen im ersten Trimenon auf das fetale Herz-Gefäß-System heute bekannt sind (Gregg 1941, Swan 1943), ist die mögliche teratogene Wirkung anderer Viren nicht gesichert. Töndury (1962) fand Myokardschäden bei Feten mit Varicellen- und Hepatitisinfektionen der Mütter. Eine Untersuchung der Universität Michigan (Brown und Evans 1967) erbrachte bei Müttern von Kindern mit angeborenen Herzfehlern signifikant häufiger serologische Hinweise auf eine abgelaufene Infektion mit Coxsackie-Virus B Typ 3 und 4, nicht jedoch auf abgelaufene Infektionen mit Echo- oder Influenzaviren. Auch Leck (1963) kann keine Häufung angeborener Angiokardiopathien sieben bis neun Monate nach drei schweren Influenza-Epidemien in Birmingham nachweisen. Da in der BRD weder Röteln- noch Influenza- oder Coxsackieinfektionen der Meldepflicht unterliegen, konnten nur die Zahl der an Grippe Verstorbenen, nicht der Erkrankten, und die Anzahl der Hepatitis epidemica-Infektionen in Bayern in den Jahren 1964-78 ermittelt werden. Die saisonalen Schwankungen im Auftreten von Hepatitis epidemica-Infektionen bieten keine befriedigende Erklärung für die Jahreszeitliche Verteilung der in dieser Studie erfaßten Herzfehler (Abb.12). Aufgrund der nach Monaten aufgeschlüsselten Mittelwerte der Grippe-Sterbefälle, deren Standardabweichungen zum Teil erheblich sind, läßt sich ebenfalls kein Zusammenhang mit der saisonalen Verteilung der Herz-Gefäß-Mißbildungen herstellen (Abb.13). Immerhin fällt jedoch die Koinzidenz des Konzeptionsmonats September und damit des „herzfehlerreichen“ Geburtsmonats Juni mit dem durchschnittlichen Beginn der Grippewelle auf, so daß kausale Beziehungen nicht ganz von der Hand zu weisen sind.

Bei der Auswertung der Schwangerschaftsanamnesen, die allerdings nur in 381 von 4020 Fällen vorlagen, wurde lediglich bei 108 = 2,7% aller Betroffenen eine virale Infektion während des ersten Trimenons ermittelt; darunter waren auch 16 Rötelerkrankungen. Am höchsten lag der Prozentsatz der Infektionen bei den Rechtsobstruktionen mit 3,8%, am niedrigsten bei den Linksobstruktionen mit 1,4%.

Abbildung 12

Saisonale Verteilung der Hepatitis epidemica-Infektionen in Bayern in den Jahren 1964-78

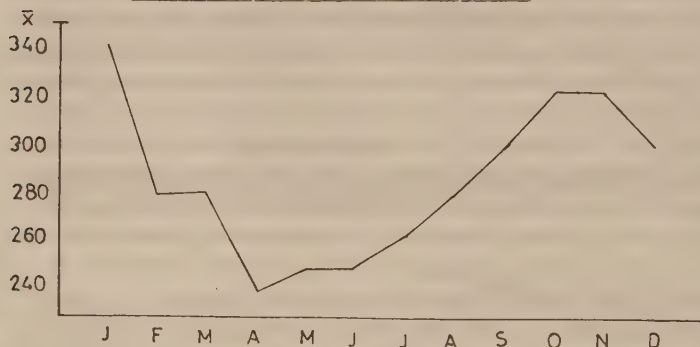
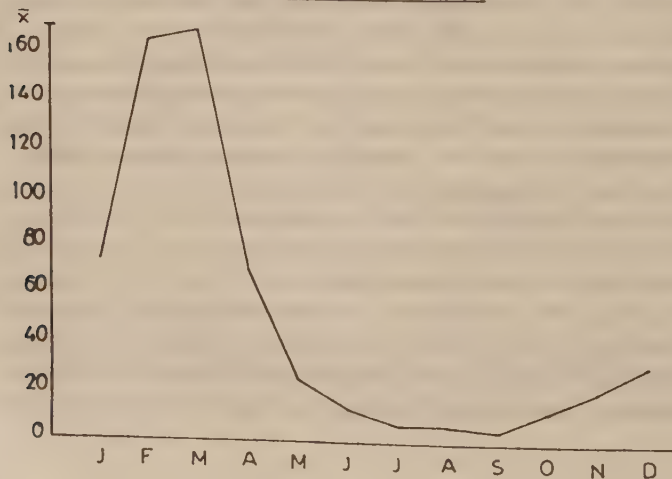


Abbildung 13

Saisonale Verteilung der Grippe-Sterbefälle in Bayern in den Jahren 1964-78



4.4. Durchschnittliches Alter der Patienten bei Diagnosestellung

Die klinische Manifestation kardiovaskulärer Fehlbildungen hängt von der jeweiligen anatomischen Lokalisation und dem Schweregrad der Angiokardiopathie ab. Herz-Gefäß-Mißbildungen, die sich bereits im ersten Lebensmonat so bedrohlich äußern, daß sie ohne herzchirurgische Behandlung innerhalb kürzester Zeit zum Tode führen würden, werden als kritische Herzfehler bezeichnet. Das schließt eine derart frühzeitige Diagnosestellung weniger schwerwiegender Angiokardiopathien nicht aus; in der Regel führt die geringere vitale Bedrohung jedoch erst später zur Erkennung der Fehlbildung. Nach dem ersten Trimenon manifestieren sich überwiegend azyanotische Herzfehler oder weniger ausgeprägte Rechtsobstruktionen mit langsam zunehmender Zyanose. Jenseits des ersten Lebensjahres sollten nur noch angeborene Angiokardiopathien ohne bedrohlichen Charakter und ohne Risiko von Sekundärveränderungen der Lungengefäße entdeckt werden, wie zum Beispiel Vorhofseptumdefekte, leichtere Stenosen der Pulmonal- und Aortenklappe und isolierte, wenig ausgeprägte Aortenisthmusstenosen (Schumacher und Bühlmeier 1980).

Die folgende Tabelle 19 gibt das in unserem Krankengut errechnete durchschnittliche Alter der Patienten in Monaten bei der Diagnosestellung an; daneben sind das jeweils höchste und niedrigste Erkennungsalter aufgeführt.

Tabelle 19

Diagnosen	Durchschnittl. Alter in Mon.	Spannweite des Erkennungsalters
<u>Rechtsobstruktionen</u>		
PS	45,5	170,0 - 1,1
Krit. PS *	0,3	1,0 - 0,0
Inf. PS	28,1	130,0 - 0,3
Fallot	24,9	127,1 - 0,1
PA + VSD *	17,6	90,7 - 0,0
PA + i.VS *	2,4	8,8 - 0,0
DORV + PS	25,7	62,2 - 2,0
SV + PS *	7,2	12,8 - 0,2
TA	10,3	80,5 - 0,0
Ebstein	38,0	128,4 - 0,0
PFC *	0,1	0,1 - 0,0
<u>Ursprungsanom. der großen Arterien</u>		
TGA + i.VS *	0,5	6,5 - 0,0
TGA + VSD *	1,2	6,8 - 0,0
CCT	17,4	73,6 - 0,1
DORV (ohne PS)	3,5	7,0 - 0,1
SV (ohne PS)	2,3	7,5 - 0,0
<u>Septale Defekte und vask.Fehlverbindungen</u>		
ASD II	47,5	147,9 - 0,1
PAPVC	56,5	156,2 - 0,1
TAPVC *	3,1	9,6 - 0,1
ASD I	37,6	114,6 - 0,4
Part. AV-Kanal	31,4	105,6 - 0,1
Kompl. AV-Kanal	23,5	123,1 - 0,0
VSD	25,1	153,3 - 0,1
PDA	31,7	158,3 - 0,0
APD	20,7	68,0 - 3,2
TAC *	1,4	5,6 - 0,0
AV-Fistel	45,9	52,8 - 39,1
Fehlursprung der Koronararterien	33,2	64,5 - 16,7

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler nach Schumacher und Bühlmeier (1980)

Fortsetzung von Tabelle 19

Diagnosen	Durchschnittl. Alter in Mon.	Spannweite des Erkennungsalters
<u>Linksobstruktionen</u>		
CoA	47,5	172,2 - 1,1
Krit. CoA *	0,4	1,0 - 0,0
IAA *	1,0	3,5 - 0,1
Anomalien des Aortenbogens	41,6	147,7 - 0,3
Valvuläre AS	60,0	167,2 - 1,2
Krit. AS *	0,5	1,0 - 0,0
HLH *	0,2	0,9 - 0,0
Supravalv. AS	43,7	99,6 - 7,3
Subvalv. AS	78,5	154,5 - 12,0
IHSS	101,8	143,0 - 50,4
MS	4,4	85,7 - 0,2
MKPS	107,7	172,5 - 31,7
MI	61,6	142,0 - 0,1
Kardiomyopathie/ Fibroelastose	32,2	167,1 - 0,1
Cor triatriatum	21,1	60,3 - 1,2

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler nach Schumacher und Bühlmeier (1980)

In unserer Untersuchung erweisen sich ein Teil der PS, die PFC, die Transpositionen, der TAC, ein Teil der CoA und der valvulären AS, der IAA und das HLH in der Regel als kritische Herzfehler, während die Pulmonalatresie, die totale Lungenvenenfehlkonnektion und der singuläre Ventrikel, die nach Schumacher und Bühlmeier ebenfalls unter diese Definition fallen, in einigen Fällen erst nach dem ersten Trimenon entdeckt wurden. Da vor allem der singuläre Ventrikel in Abhängigkeit von Schweregrad und Art der assoziierten Fehlbildungen häufig erst nach Monaten symptomatisch wird, wird er in der vorliegenden Studie nicht zu den kritischen Herzfehlern gerechnet. Die übrigen Vitien werden abhängig von ihrem Schweregrad früher oder später klinisch auffällig; lediglich AV-Fisteln, idiopathische hypertrophische Subaortenstenosen und das Mitralklappenprolaps-Syndrom werden überwiegend erst nach dem 3.-4. Lebensjahr klinisch faßbar.

4.5. Geschlechtsverhältnis

Das Geschlechtsverhältnis unter allen Kindern mit angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen ist nahezu ausgeglichen ($\sigma : \varphi = 0,95 : 1$ nach eigenem Krankengut). Dies deckt sich mit den von McKeown und Record (1960) und Kenna (1975) ermittelten Daten. Unter den einzelnen Angiokardiopathien variiert die Geschlechtsverteilung jedoch erheblich. Das männliche Geschlecht scheint bei Patienten mit Transposition der großen Gefäße, Fallot'scher Tetralogie, Aortenstenose und Aortenisthmusstenose zu überwiegen (Lamy 1957, Higgins 1965, Landtman 1971, Kenna 1975, Rothman 1976). Als einzige Mißbildung mit einem Überwiegen des weiblichen Geschlechts schon bei der Geburt wird der persistierende Ductus Botalli beschrieben. Den höheren Anteil weiblicher Patienten mit VSD und ASD im Erwachsenenalter bei ausgeglichenem Geschlechtsverhältnis bei der Geburt erklärt Campbell (1968) mit einer höheren Überlebensrate des weiblichen Geschlechts. Insgesamt muß bei der Interpretation der Geschlechtsverhältnisse immer berücksichtigt werden, ob Abweichungen bereits bei der Geburt vorhanden sind, oder sich erst in den folgenden Jahren durch eine geschlechtsabhängige unterschiedliche Mortalität ergeben.

Tabelle 20

Geschlechtsverhältnis bei Kindern (0-15 Jahre) mit angeborenen Angiokardiopathien

Art der Fehlbild.	Anteil der männl. Patienten in %					
	Keith 1967	Campbell 1968	Lamy 1957	Rothman 1976	Kenna 1975	Eigenes Kr.-Gut 1964-1978
PDA	31	33	20	36	35	38
ASD	40	38	43	44	50	41
CoA	65	65	62	59	61	64
AS	60	60	-	78	73	69*
PS	-	55	53	52	40	44
VSD	50	51	53	48	47	47
Fallot	60	60	55	54	48	56
TGA	68	68	-	66	61	62**

* Mittelwert aus AS, krit.AS, subv.AS, suprav.AS, IHSS

** Mittelwert aus TGA + i.VS, TGA + VSD

Tabelle 21

Geschlechtsverhältnis bei 4020 Kindern mit angeborenen
Angiokardiopathien

Diagnose	n total	n = ♂	Anteil der ♂ in %
<u>Rechtsostruktionen</u>			
PS	408	181	44
Krit. PS	31	14	45
Inf. PS	60	31	52
Fallot	211	119	56
PA + VSD	42	23	55
PA + i.VS	17	8	47
DORV + PS	7	5	71
SV + PS	8	4	50
TA	31	14	45
Ebstein	18	6	33
PFC	7	3	43
<u>Ursprungsanom. der groß. Art.</u>			
TGA + i.VS	79	58	73
TGA + VSD	75	38	51
CCT	22	11	50
DORV (ohne PS)	20	12	60
SV (ohne PS)	20	12	60
<u>Sept. Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen</u>			
ASD II	269	111	41
PAPVC	32	18	56
TAPVC	23	6	26
ASD I	33	16	49
Part. AV-Kanal	53	25	47
Kompl. AV-Kanal	108	44	41
VSD	1276	602	47
PDA	320	120	38
APD	5	2	40
TAC	20	9	45
AV-Fistel	2	2	100
Fehlursprung d. Koronarart.	6	2	33

Fortsetzung Tabelle 21

Diagnose	n total	n = ♂	Anteil der ♂ in %
<u>Linksobstruktionen</u>			
CoA	155	99	64
Krit. CoA	57	36	63
IAA	8	4	50
Anomalien des Aortenbogens	21	8	38
Valvuläre AS	243	160	66
Krit. AS	10	6	60
HLH	30	19	63
Supravalvuläre AS	35	21	60
Subvalvuläre AS	20	14	70
IHSS	9	8	89
MS	17	9	53
MKPS	149	44	30
MI	29	12	41
Kardiomyop./Fibroelastose	30	17	57
Cor triatriatum	4	1	25

Die in dieser Studie ermittelten Daten entsprechen weitgehend dem in der Literatur angegebenen Geschlechtsverhältnis für die häufigsten Herz-Gefäß-Mißbildungen. Für seltenere Herzvitien liegen keine Vergleichsdaten vor, doch soll auf die überwiegend weiblichen Patienten bei folgenden Angiokardiopathien unseres Krankengutes hingewiesen werden:

Anomalien des Aortenbogens	(62% ♀ bei n = 21)
MKPS	(70% ♀ bei n = 149)
Cor triatriatum	(75% ♀ bei n = 4)
Ebstein'sche Anomalie	(66% ♀ bei n = 18)
TAPVC	(74% ♀ bei n = 23)
Fehlursprung der Koronararterien	(66% ♀ bei n = 6)

4.6. Mangel- und Frühgeburten

Auf statistisch signifikante Unterschiede des Geburtsgewichts von Kindern mit Herzfehlern und dem gesunder Kinder weisen Richards (1955) und Callensee (1958) hin. Allerdings wird in diesen Untersuchungen nicht zwischen Mangel- und Frühgeburten differenziert. Campbell (1965) findet ein signifikant erniedrigtes Geburtsgewicht bei Buben und Mädchen mit VSD und bei Mädchen mit Aortenisthmusstenose; desgleichen beschreibt Terslev (1974) bei 17,7% seiner Patienten mit VSD ein Geburtsgewicht von weniger als 2500 g. Landtman (1971) findet bei einem Viertel seiner Patienten mit angeborenen Herzfehlern ein derart erniedrigtes Geburtsgewicht, und Kenna (1975) kontrolliert schließlich die Häufigkeit sowohl von Mangel- als auch von Frühgeburten bei Kindern mit kardiovaskulären Fehlbildungen und errechnet für beide Gruppen eine signifikante Differenz zur Häufigkeit bei herzgesunden Kindern.

Tabelle 22

Prozentualer Anteil der Patienten mit einem
Geburtsgewicht von 2500 g und weniger

Diagnose	Landtman (1971) n = 657	Kenna (1975) n=770	eigenes Krankengut (1964-1978) n = 4020
VSD	41	19,1	11,4
PDA	19	30,1	20,3
ASD	33	20,0	12,0 (ASD I+II)
Fallot	18	26,8	14,2
CoA	22	22,2	7,1
PS	-	13,7	13,5
AS	-	12,0	11,9
Transposition	10	10,5	5,9
Endokardfibroelast.	17	-	20,0
HLH	25	-	-
TAC	26	-	20,0
TA	19	-	6,5
Mittelwert	24	20,1	11,8

Tabelle 23

Prozentualer Anteil der Frühgeborenen

Diagnose	Kenna (1975) Gestations- alter $\leq$ 37 W.	eig. Krankengut Gestations- alter $\leq$ 37 W.
VSD	16,1	6,8
PDA	18,8	14,4
ASD I + II	15,9	7,0
Fallot	19,0	8,1
CoA	11,1	5,2
PS	14,4	9,1
AS	11,7	7,8
Transposition	16,9	1,9
alle HF	16,7	7,2

Tabelle 24

Anteil der Früh- und Mangelgeborenen bei 4020 Patienten
mit angeborener Herz-Gefäß-Mißbildung

Diagnose	n total	Frühgeburten		Mangelgeburten	
		n(davon ♂)	%	n(davon ♂)	%
<u>Rechtsostruktionen</u>					
PS	408	37 (13)	9,1	55 (15)	13,5
Krit. PS	31	1 (1)	3,2	4 (4)	12,9
Inf. PS	60	3 (3)	5,0	11 (6)	18,3
Fallot	211	17 (10)	8,1	30 (17)	14,2
PA + VSD	42	2 (1)	4,8	6 (3)	14,3
PA + i.VS	17	2 (1)	11,8	2 (1)	11,8
DORV + PS	7	-	-	2 (2)	28,6
SV + PS	8	1 (-)	12,5	1 (-)	12,5
TA	31	2 (1)	6,5	2 (-)	6,5
Ebstein	18	6 (2)	33,3	8 (3)	44,4
PFC	7	2 (1)	28,6	-	-

Fortsetzung von Tabelle 24

Diagnose	n total	Frühgeburten		Mangelgeburten	
		n(davon ♂)	%	n(davon ♂)	%
<u>Ursprungsanom. der großen Arterien</u>					
TGA + i.VS	79	2 (1)	2,5	4 (2)	5,1
TGA + VSD	75	1 (1)	1,3	5 (2)	6,7
CCT	22	2 (1)	9,1	2 (1)	9,1
DORV (ohne PS)	20	2 (1)	10,0	1 (-)	5,0
SV (ohne PS)	20	1 (1)	5,0	1 (-)	5,0
<u>Septale Defekte und vask.Fehlverbindungen</u>					
ASD II	269	13 (7)	4,8	24 (8)	8,9
PAPVC	32	2 (1)	6,3	2 (1)	6,3
TAPVC	23	1 (-)	4,3	1 (-)	4,3
ASD I	33	3 (2)	9,1	5 (3)	15,2
Part. AV-Kanal	53	3 (1)	5,7	6 (3)	11,3
Kompl. AV-Kanal	108	4 (3)	3,7	10 (5)	9,3
VSD	1276	87 (34)	6,8	145 (58)	11,4
PDA	320	46 (19)	14,4	65 (28)	20,3
APD	5	1 (-)	20,0	2 (-)	40,0
TAC	20	1 (1)	5,0	4 (3)	20,0
AV-Fistel	2	-	-	-	-
Fehlursprung der Koronararterien	6	-	-	-	-
<u>Linksobstruktionen</u>					
CoA	155	8 (2)	5,2	11 (6)	7,1
Krit. CoA	57	2 (2)	3,5	4 (4)	7,0
IAA	8	1 (-)	12,5	-	-
Anomalien des Aortenbogens	21	-	-	-	-
Valvuläre AS	243	19 (14)	7,8	29 (14)	11,9
Krit. AS	10	-	-	1 (1)	10,0
HLH	30	-	-	-	-
Supravalv. AS	35	3 (-)	8,6	8 (2)	22,9
Subvalv. AS	20	-	-	1 (-)	5,0
IHSS	9	-	-	-	-
MS	17	2 (1)	11,8	2 (-)	11,8

Fortsetzung von Tabelle 24

Diagnose	n total	Frühgeburten		Mangelgeburten	
		n(davon ♂)	%	n(davon ♂)	%
<u>Linksobstruktionen</u>					
MKP	149	9 (4)	6,0	13 (3)	8,7
MI	29	1 (-)	3,5	2 (1)	6,9
Kardiomyopathie/ Fibroelastose	30	2 (-)	6,7	6 (3)	20,0
Cor triatriatum	4	-	-	-	-

Fehlbildungen des Herzens werden durch vorzeitig abgeschlossene oder aber verzögerte Wachstumsvorgänge verursacht. Ob jedoch zum Beispiel eine insuffiziente Plazenta oder eine exogene Noxe für die spezielle Fehlbildung und gleichzeitig für die allgemeine Entwicklungsstörung verantwortlich sind, oder ob die kardiovaskuläre Fehlbildung sekundär die Entwicklung der Frucht stört, ist nicht geklärt. Ebenso ist eine Verkürzung der Tragzeit als Folge einer Herz-Gefäß-Mißbildung umstritten (Fuhrmann 1972). Am ehesten könnte das Zusammentreffen von Mangelgewicht bzw. Unreife und einer Angiokardiopathie Zeichen einer generellen anlagebedingten Störung des Wachstumsprozesses sein.

Auch unsere Daten weisen auf den Zusammenhang zwischen Herz-Gefäß-Mißbildung und mangelndem Geburtsgewicht bzw. Gestationsalter hin. Legt man eine Frühgeborenenfrequenz von 4 % (Betke 1978) zugrunde, fällt der hohe Prozentsatz der Frühgeborenen mit PDA auf, eine Beobachtung, die auch Kenna (1975) beschreibt. Eine noch größere Frühgeborenen-Inzidenz zeigen die Ebstein'sche Anomalie (33 %), die PFC (29 %) und der APD (20 %), doch muß dabei die jeweils niedrige Patientenzahl berücksichtigt werden. Insgesamt liegt die Herzfehlerrate bei Frühgeburtslichkeit wesentlich niedriger als in der

von Kenna 1975 durchgeführten Untersuchung, mit 7,2% aller Kinder mit einem angeborenen Vitium aber deutlich höher als die von Betke (1978) beschriebene Frequenz in einem unausgewählten Neugeborenen-Kollektiv.

Ähnliches gilt für den Anteil der Mangelgeborenen, der von Betke (1978) mit 6 pro 100 Lebendgeborenen angegeben wird. Die in unserer Studie errechneten Zahlen liegen zwar unter den in der Literatur genannten, jedoch haben die Rechtsostruktionen mit 14,4 %, die septalen Defekte und vaskulären Fehlverbindungen mit 12,3 % und die Linksostruktionen mit 9,4 % immer noch einen überdurchschnittlich hohen Prozentsatz an Mangelgeborenen. Lediglich die Ursprungsanomalien der großen Arterien entsprechen mit 6,0 % genau dem von Betke ermittelten Wert. Mehrizi (1961) und Kenna (1975) berichten in ihren Untersuchungen sogar von einem höheren Geburtsgewicht bei Kindern mit Transposition der großen Arterien als bei gesunden Kindern. Ein Geburtsgewicht von über 4000 g, das Betke (1978) für durchschnittlich 6 % der Lebendgeborenen angibt, fanden wir in unserer Studie bei 6,3 % der Patienten mit TGA und intaktem Ventrikelseptum, bei 9,3 % der Patienten mit TGA und Ventrikelseptumdefekt und bei 13,6 % der Kinder mit einer korrigierten Transposition der großen Arterien, womit wir die Aussage von Mehrzini und Kenna bestätigen können.

4.7. Kombinierte Herzfehler

Von den 4020 in dieser Studie erfaßten Patienten haben einige zwei oder mehr assoziierte Herz-Gefäß-Mißbildungen, sie werden aber stets nur unter der Diagnose aufgeführt, welche die für den natürlichen Verlauf entscheidende hämodynamischen und pathophysiologischen Auswirkungen beschreibt. Die assoziierten Fehlbildungen erscheinen, soweit sie nicht als Bestandteil eines komplexen Vitiums berücksichtigt werden (z.B. TGA+VSD), in der Häufigkeitstabelle (Tab.10) nicht mehr. Führt man dagegen jede einzelne Herz-Gefäß-Mißbildung auf, beläuft sich die Anzahl auf rund 5220, das heißt, 1200 = 30% der Patienten leiden unter zwei oder mehr Fehlbildungen des Herzens oder der großen Gefäße. Aus Tabelle 26 sind Kombinationen und Häufigkeit der rund 1200 diagnostizierten komplexen Herz-Gefäß-Mißbildungen zu ersehen, wobei Ventrikel- und Vorhofseptumdefekte, der Ductus Botalli und die Pulmonalstenose sowohl als assoziierte als auch als singulär auftretende Vitien die vier häufigsten Angiokardionathien darstellen. Allerdings steht der VSD in beiden Fällen mit großem Abstand an der Spitze (Tab.25).

Tabelle 25
Häufigkeit assoziierter Herzfehler

Herzfehler	singulär (% v. 4020 Pat.)	zus.mit assoz.HF (% v. 4020 Pat.)
VSD	31,8	49,2
PS	12,5	19,7
ASD II	6,7	15,9
PDA	8,0	12,7
AS	7,7	8,2
CoA	5,3	6,1
TGA	3,9	4,7
Part.AV-E.	1,3	1,3
PAPVC	0,8	0,9
CCT	0,6	0,8
TA	0,8	0,8
MS	0,4	0,8
SV	0,7	0,8

Tabelle 26

Kombinierte Herzfehler

VSD		PS		PDA		ASD II	
singulär	1276	singulär	408	singulär	320	singulär	269
<u>assoz.bei:</u>		Krit. PS	31	<u>assoz.bei:</u>		<u>assoz.bei:</u>	
PS	33	Inf.PS	60	PS	10	PS	51
Krit.PS	7	<u>assoz.bei:</u>		Krit.PS	5	Krit.PS	4
Inf.PS	53	Fallot	211	Fallot	3	Fallot	1
Fallot	211	TA	8	PA+VSD	16	PA+VSD	5
PA	42	DORV	7	PA+i.VS	12	PA+i.VS	3
TA	31	SV	8	SV+PS	1	TA	31
DORV	27	TGA+i.VS	7	TA	3	Ebstein	18
Ebstein	1	TGA+VSD	28	Ebstein	2	TGA+i.VS	9
TGA	75	CCT	3	DORVo.PS	3	TGA+VSD	13
CCT	19	TAPVC	1	ASD II	6	CCT	2
PAPVC	2	Part.AV-D.	4	TAPVC	4	SVo.PS	3
ASD I	2	Komp.AV-D.	6	Part.AV-D.	2	DORVo.PS	1
Kompl.AV-D.	108	Krit.CoA	1	Komp.AV-D.	22	PAPVC	16
TAC	20	IAA	1	VSD	33	Part.AV-D.	53
CoA	25	Valv.AS	5	TAC	1	Komp.AV-D.	108
Krit.CoA	21	Subv.AS	1	AV-Fistel	1	VSD	27
IAA	3			CoA	10	APD	1
Anom.d.Aor- tenbogens	2			Krit.CoA	38	CoA	11
Valv.AS	9			IAA	4	Krit.CoA	5
Subv.AS	1			Anom.d.Aor- tenbogens	2	Anom.d.Aor- tenbogens	1
MS	3			Valv.AS	1	Valv.AS	2
MI	4			Krit.AS	4	MS	2
Kardiomyop.	1			MS	3		
HLH	3			MI	2		
				Kardiomyop.	1		
insgesamt	1979	insgesamt	790	insgesamt	509	insgesamt	638
% v. 4020:	49,2	% v. 4020:	19,7	% v. 4020:	12,7	% v. 4020:	15,9

Fortsetzung Tabelle 26

CoA		AS		TGA		Part.AV-Defekt	
singulär	155	singulär	243	singulär	79	singulär	53
Krit.CoA	57	Krit.AS	10	<u>assoz.bei:</u>		<u>assoz.bei:</u>	
<u>assoz.bei:</u>		Suprav.AS	35	PA+VSD	9	Cor triat.	1
TGA+i.VS	2	Subv.AS	20	PA+i.VS	1		
TGA+VSD	8	<u>assoz.bei:</u>		DORV+PS	1		
CCT	1	SVo.PS	1	SV+PS	3		
DORVo.PS	6	CoA	14	TA	7		
SVo.PS	1	Krit.CoA	5	DORVo.PS	2		
PAPVC	1			SVo.PS	9		
Part.AV-D.	3			VSD	75		
Komp.AV-D.	4			HLH	2		
TAC	1						
Krit.AS	1						
HLH	3						
Subv.AS	1						
MS	3						
insgesamt	247	insgesamt	328	insgesamt	188	insgesamt	54
% v. 4020:	6,1	% v. 4020:	8,2	% v. 4020:	4,7	% v. 4020:	1,3

PAPVC		CCT		TA		MS	
singulär	32	singulär	22	singulär	31	singulär	17
<u>assoz.bei:</u>		<u>assoz.bei:</u>		<u>assoz.bei:</u>		<u>assoz.bei:</u>	
Fallot	1	SVo.PS	7	PA+i.VS	1	Valv.AS	4
TGA+VSD	1	SV+PS	3			Komp.AV-D.	4
Kardiomyop.	1	PA+i.VS	1			Part.AV-D.	5
Cor triat.	1					TGA+VSD	2
insgesamt	36	insgesamt	33	insgesamt	32	insgesamt	32
% v. 4020:	0,9	% v. 4020:	0,8	% v. 4020:	0,8	% v. 4020:	0,8

SV	
singulär	20
<u>assoz.bei:</u>	
PS	8
PA+VSD	4
insgesamt	32
% v. 4020:	0,8

4.8. Kombination mit extrakardialen Mißbildungen

Unter 1000 Lebendgeborenen weisen etwa 20 mehr oder weniger schwere Mißbildungen auf, wobei für das Verteilungsmuster der Mißbildungen ungefähr folgende Zahlen gelten: Fehlbildungen des Herzens und der großen Gefäße etwa 40%, Chromosomenanomalien etwa 20%, Fehlbildungen des Zentralnervensystems etwa 15%, verschiedene andere Fehlbildungen etwa 25% (Betke 1978). Extrakardiale Mißbildungen werden bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern erheblich häufiger beobachtet, als der Zufallserwartung entspricht (Fuhrmann 1972); die Kombination von Angiokardiopathien und anderen Organfehlbildungen ist dabei sowohl als Folge einer pathologischen Erbanlage als auch exogener Einflüsse denkbar. Genaue Angaben über die Häufigkeit weiterer Mißbildungen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern variieren stark, je nach Definition des Mißbildungsbegriffs und Art der Untersuchungsgruppe und -methode (Tab.27). Die in dieser Studie ermittelte Rate zusätzlicher Mißbildungen von 6,1% ist sicherlich als zu niedrig anzusehen, da zum einen kardiologische Abteilungen nur eine Auslese multipel mißgebildeter Patienten betreuen; zum anderen sind bei der speziell kardiologisch ausgerichteten Anamneseeerhebung möglicherweise weitere Mißbildungen nicht hervorgehoben worden.

Tabelle 27

Häufigkeit extrakardialer Mißbildungen, insbesondere der Trisomie 21, bei angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen

Autor	Jahr der Publik.	n der angeb. Herzfehler	Anteil extrakard. Mißbildg. in %	Anteil der Trisomie 21 in %
Heck	1955	300	46,3	5,3
Richards	1955	50	36,0	8,0
Lamy	1957	1188	17,9	4,4
Landtman	1971	777	45,0	6,1
Levin	1973	141	19,0	1,4
Kenna	1975	1081	19,8	5,2
Eigenes Krankeng.	1964-1978	4020	6,1	3,7

Am häufigsten finden sich angeborene Angiokardiopathien bei durch Chromosomenaberrationen bedingten Mißbildungssyndromen; Polani (1968) schätzt die Inzidenz von Herzfehlern allein bei den autosomalen Chromosomenaberrationen auf fast 60%. Besonders die Trisomien 13-15, 18 und 21 (Tab.28) sind oft mit angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen assoziiert, wobei sich für die Trisomie 21 (Down-Syndrom) auch eine gewisse Spezifität der Herzfehler abzuzeichnen scheint, da hier neben dem Ventrikelseptumdefekt vor allem der Ostium-primum-Defekt und AV-Kanal zu finden sind (Warkany 1966, Polani 1968). Im eigenen Krankengut haben 85% aller mongoloiden Patienten einen dieser Herzfehler (Tab.28). Dagegen scheinen ein persistierender Ductus arteriosus, ein Ventrikul- und ein Vorhofseptumdefekt bei den Trisomien 13-15 und 18 relativ häufiger als bei der Trisomie 21 zu sein (Warkany 1966, Polani 1968), was mit unserer Studie in Einklang steht. Beim Cri-du-Chat-Syndrom, der partiellen Deletion des autosomalen Chromosoms 5, haben zwar etwa 25% der betroffenen Kinder einen kongenitalen Herzfehler, aber es existiert kein spezieller Typ (Passarge 1977). In unserem Krankengut trat dieses Syndrom einmal auf mit einer zusätzlichen Fallot'schen Tetralogie.

Unter den gonosomalen Aberrationen wird nur beim Ullrich-Turner-Syndrom eine Häufung von Angiokardiopathien beobachtet (Ferguson-Smith 1965, Polani 1968), wobei die Aortenisthmusstenose vorherrscht. Auch bei unseren Patienten mit einem Ullrich-Turner-Syndrom lag in vier Fällen eine Aortenisthmusstenose und einmal eine valvuläre Aortenstenose vor.

Eine Mitbeteiligung des kardiovaskulären Systems tritt ebenso bei einer Reihe autosomal dominant oder rezessiv erblicher Syndrome auf. Unter die autosomal dominant

erblichen ist das Holt-Oram-Syndrom einzuordnen, das in fast 100% der Fälle mit einer Herzbeteiligung einhergeht, in erster Linie mit einem Vorhofseptumdefekt, seltener mit einem Ventrikelseptumdefekt, einer Koronararterienanomalie oder einer Transposition (Passarge 1977). Von unseren vier Patienten mit einem Holt-Oram-Syndrom hatten drei einen ASD, einer einen VSD. Ebenfalls autosomal dominant erblich ist das Marfan-Syndrom, bei dem ein Mitralklappenprolaps, eine dilatierte Aorta oder ein Aneurysma dissecans der ascendierenden Aorta in fast allen Fällen abhängig vom Alter auftreten (Passarge 1977). Auch unsere 17 Patienten mit einem Marfan-Syndrom zeigen diese Herzfehler (Tab. 2^o). Andere autosomal dominant erbliche Syndrome wie das Ehlers-Danlos-, das Leopard- oder das Noonan-Syndrom, die kardiovaskuläre Fehlbildungen aufweisen können, kamen in unserem Krankengut nicht vor.

Von den autosomal rezessiv erblichen Syndromen war unter unseren Patienten nur das Ellis-van-Crefeld-Syndrom vertreten, einmal mit einem Ostium-primum-Defekt und einmal mit einem partiellen AV-Kanal kombiniert. Das Hemimelie-Thrombozytopenie-, das kardiale Haut-Skelett-, das Kartagener-, Lissenzephalie- oder Mulsibrey-Minderwuchs-Syndrom wurden nicht diagnostiziert.

Das Williams-Beuren-Syndrom, eine Form der schweren idiopathischen Hyperkalzämie, bei dem eine genetische Störung des Vitamin D-Stoffwechsels bzw. eine Vitamin D₃-Hypersensibilität diskutiert wird (Beuren 1966, 1972), fanden wir bei 29 Patienten mit einer supravulvulären Aortenstenose und zwei Patienten mit einer Aortenisthmusstenose. Zwei Kinder, eines mit einer Aortenisthmusstenose und eines mit einer valvulären Aortenstenose, hatten zusätzliche stenosierende Läsionen im Bereich des linken Herzens, die im Rahmen eines Shone-Syndroms gedeutet wurden. Des weiteren

fanden wir einen Patienten mit Pierre-Robin-Syndrom und zusätzlichem VSD und einen anderen mit einem Corneliade-Lange-Syndrom und zusätzlicher Mitralinsuffizienz. Unter die Bezeichnung „multiple Mißbildungen“ fallen zwei Alkoholembryopathien - ein Kind mit einem VSD, eines mit einem PDA -, die anderen haben verschiedene kombinierte Dysmorphien, die sich nicht einem bestimmten Syndrom zuordnen lassen.

Embryopathien mit zusätzlichen Herzfehlern als Folge einer Rötelinfection der Mutter (Gregg-Syndrom) sahen wir in 16 Fällen (Tab.30); die dabei auftretenden kardiovaskulären Fehlbildungen entsprechen den beim Gregg-Syndrom am häufigsten gefundenen Herzfehlern (Campbell 1961/I).

Tabelle 28

Kardiovaskuläre Beteiligung bei Chromosomenanomalien

Herzfehler	Tris. 13-15	Tris. 18	Tris. 21	Cri-du- Chat- Syndrom	Ullrich- Turner- Syndrom
PS			1		
Fallot			7	1	
ASD II	1		6		1
ASD I			6		
part. AV-Kanal			11		
kompl. AV-Kanal			53		
VSD		3	55		
PDA			4		
CoA					3
Krit. CoA					1
Anomalien des Aortenbogens			1		
valv. AS					1
HLH			1		
MKP			2		
insgesamt	1	3	147	1	6

Tabelle 29

Kardiovaskuläre Beteiligung bei hereditären Syndromen

Herzfehler	Holt-Oram	Marfan	E.v.Crefeld
ASD II	3		
ASD I			1
part. AV-Kanal			1
VSD	1		
Aneurysma der Aorta asc.		5	
Valv. AS		1	
MKP		9	
MI		2	
insgesamt	4	17	2

Tabelle 30

Kardiovaskuläre Beteiligung bei verschiedenen
Mißbildungssyndromen

Herzfehler	Williams Beuren	Shone	Pierre Robin	C.d. Lange	mul- tiple	Gregg
PS					2	9
DORV (ohne PS)						1
ASD II					3	
ASD I					1	
VSD			1		6	1
PDA						4
TAC					1	
CoA	2	1			1	1
IAA					1	
Valv. AS		1				
Suprav. AS	29				1	
MI				1		
insgesamt	31	2	1	1	16	16

4.9. Familiäre Häufung und Blutgruppenzugehörigkeit

4.9.1. Familiäre Häufung

Die in dieser Studie erfaßten Daten über Angiokardiopathien bei Verwandten der von uns betreuten Patienten können nicht als repräsentativ gewertet werden, da sie allein aus den in den Krankengeschichten festgehaltenen Angaben ermittelt worden sind und nicht durch persönliche Befragung oder Untersuchung. Zudem wurden anamnestisch angegebene Herzvitien häufig weder genauer bezeichnet, noch der Verwandtschaftsgrad des Betroffenen beschrieben, so daß sie für die Auswertung entfallen. Demzufolge können die Häufigkeitsangaben anderer Studien für angeborene Herz-Gefäß-Mißbildungen bei Geschwistern (Tab.31) bzw. Kindern von Patienten (Tab.32) nicht ohne weiteres verglichen werden.

Tabelle 31

Häufigkeit angeborener Angiokardiopathien bei Geschwistern von Patienten

Autor	Jahr d. Publik.	Mißbildung d. Patienten	Häufigkeit bei Geschwistern in %
Fuhrmann	1962	alle Herzfehler	2,75
Nora	1965	alle Herzfehler	3,4
Zoethout	1964	AS	4,0
Fuhrmann	1968	TGA	4,95
Jörgensen	1969	Subaortenstenose	3,6

Tabelle 32

Häufigkeit angeborener Angiokardiopathien bei Kindern von Eltern mit Herz-Gefäß-Mißbildungen

Autor	Jahr d. Publik.	Mißbildung d. Eltern	Häufigkeit bei den Kindern in %
Campbell	1965	alle Herzfehler	4,4
Nora	1969	ASD	2,6 (gleiche Mißbild.)
		VSD	3,7 (gleiche Mißbild.)
Wilkins	1969	PDA	1,7
Nora	1976	CoA	2,7 (gleiche Mißbild.)

In der vorliegenden Untersuchung wurden in 97 Fällen angeborene Herzvitien bei Verwandten von Patienten registriert, das heißt, bei 2,4% aller betreuten Patienten waren auch andere Familienmitglieder betroffen. Am häufigsten wurden weitere Angiokardiopathien in den Familien von Kindern mit Linksobstruktionen (4,7%) und Ursprungsanomalien der großen Gefäße (3,2%) gefunden. Bei Patienten mit Rechtsobstruktionen traten nur in 1,9%, bei denen mit septalen Defekten und vaskulären Fehlverbindungen in 1,7% der Fälle weitere Herzfehler in der Verwandtschaft auf. Eine genaue Zuordnung von Herz-Gefäß-Mißbildung und Verwandtschaftsgrad geben die Tabellen 33, 34 und 35 wieder.

Tabelle 33

Herz-Gefäß-Mißbildungen bei Geschwistern von Patienten

Fehlbildg. d. Patienten	Diagnose bei den Geschwistern						
	PS	Fallot	ASD II	VSD	Marfan	IHSS	ungenau
PS		1					
Krit.PS	1*						
Fallot		3*					
PA+VSD							1
ASD II							1
ASD I				1			
VSD				2*			2
CoA							2
Krit.CoA				1			
Anom.d. Aortenbogens					1*		
Valv.AS							1
HLH							1
Subv.AS			1				
IHSS						1*	
MKPS					2		

*gleiche Fehlbildung wie beim Patienten

Tabelle 34

Herz-Gefäß-Mißbildungen bei Eltern von Patienten

Fehlbildg. d. Patienten	Diagnose bei den Eltern								
	PS	Fallot	TGA	VSD	PDA	Marfan	AS	IHSS	ungen.
PS						1			
Krit.PS	1*								
Fallot	1								
ASD II				3					
Kompl.AV-Kan.									1
VSD	1	1		1*			1		3
PDA					1*				2
CoA			1						
Krit.CoA									1
Anom.d. Aortenbogens						3*			
Valv.AS				1					
IHSS								3*	
MKPS						5			3
Kardiomyop./Fibroelastose									1

*gleiche Fehlbildung wie beim Patienten

Tabelle 35

Herz-Gefäß-Mißbildung bei entfernteren Verwandten von Pat.

Fehlbildg. d. Patienten	Diagnose bei den Verwandten			
	Fallot	VSD	AS	ungenau
PS				1
Krit.PS				1
Fallot				2
PA+i.VS				1
TA				2
TGA+i.VS				3
TGA+VSD				2
SV ohne PS				2
PAPVC				1
Part.AV-Kan.				1
Kompl.AV-Kan.				1

Fortsetzung Tabelle 35

Fehlbildg. d. Patienten	Diagnose bei den Verwandten			
	Fallot	VSD	AS	ungenau
VSD		2*		8
PDA				1
TAC				2
CoA		1	1	
Krit.CoA	1			
IAA				1
Anom.d. Aortenbogens				1
HLH				2
Kardiomyop./ Fibroelastose		1		2

*gleiche Fehlbildung wie beim Patienten

4.9.2. Blutgruppenzugehörigkeit

Die Häufigkeit der Blutgruppen des ABO-Systems in der BRD wird von Vossschulte (1979) für Blutgruppe A mit 43,5%, für B mit 12,5%, für AB mit 4,9% und für Blutgruppe O mit 39,1% angegeben. Das Blutgruppenmerkmal rh-negativ weisen nach Martius (1977) etwa 15% der Bevölkerung Mitteleuropas auf.

Als eine mögliche Ursache für die Entstehung angeborener Herz-Gefäß-Mißbildungen wurde auch eine Interaktion von mütterlichem und fetalem normalen Genotyp mit nachteiligen Folgen für den Feten diskutiert, was bisher jedoch nicht bestätigt werden konnte. Weder Jörgensen und Mitarbeiter (1968), noch Mitchell (1971) und Siskind (1975) fanden statistisch signifikante Abweichungen in der Verteilung der Gruppen des ABO-Systems bei Kindern mit angeborenen Angiokardiopathien im Vergleich zur Gesamtbevölkerung. Auch das Blutgruppenmerkmal rh-negativ wurde von McKeown und Record (1960) und Jörgensen und Kallenbach (1968) so häufig beobachtet, wie es der Zufallserwartung entsprach. Im Gegensatz dazu berichten Lubs und Mitarbeiter (1972) bei einem allerdings kleinen Krankengut von einer geringeren Häufigkeit der Blutgruppe B unter den Kindern mit Herzvitien.

In unserem Krankengut wurde bei 1692 Patienten die Blutgruppe erfaßt, wobei sich die in der folgenden Tabelle aufgeführte Verteilung der Gruppen des ABO-Systems und des Blutgruppenmerkmals rh-negativ für die vier hämodynamischen Gruppen ergab:

Tabelle 36

Verteilung der Blutgruppenmerkmale bei 1692 Patienten
(=42,1% des gesamten Krankengutes)

Häodynam. Gruppe	n total	Blutgr.bek.		Blutgruppenmerkmal				
		n ges.	in %	A	B	AB	O	rh ⁺
Rechtsob- struktionen	840	433	51,6	43,2	10,2	7,2	39,5	16,6
Urspr.anom. d.gr.Arterien	216	180	83,3	37,8	11,1	3,3	47,8	18,3
Sept.Def.u. vask.Fehlverb.	2147	769	35,8	41,7	11,3	4,2	42,8	15,9
Linksob- struktionen	817	310	37,9	44,5	8,4	5,8	41,3	18,4
Insgesamt	4020	1692	42,1	42,2	10,5	5,1	42,2	16,8

Insgesamt weicht die Verteilung der Blutgruppenmerkmale in unserem Krankengut nur unwesentlich von den von Vossschulte und Martius genannten Zahlen ab. Bei gesonderter Betrachtung der Ursprungsanomalien, bei denen auch der höchste Prozentsatz bekannter Blutgruppen vorliegt, fällt jedoch der große Anteil der Blutgruppe O im Vergleich zur Blutgruppe A und der sehr geringe Anteil der Blutgruppe AB auf. Im Gegensatz dazu tritt bei den Rechtsobstruktionen die Blutgruppe AB deutlich häufiger auf, als die Normalverteilung in der BRD erwarten läßt.

4.10. Überlebensrate

Untersuchungen über die Altersverteilung der an einem konnatalen Herzvitium Verstorbenen zeigen, daß der höchste Anteil an Todesfällen infolge einer Herz-Gefäß-Mißbildung in der Neugeborenen- und Säuglingsperiode zu verzeichnen ist (Tab.37). Allerdings liegt der Prozentsatz angeborener Herzfehler in einer Auswertung der Kinderobduktionen bis zum 14. Lebensjahr immer noch wesentlich höher als in einem Obduktionsgut ohne Berücksichtigung von Altersklassen (Tab.38).

Tabelle 37

Säuglingssterblichkeit bei kongenitalen Herz-Gefäß-Mißbildungen

Autor	Jahr der Publik.	% der Sezierten mit angeb. Herzfehler, verst. im 1.Lebensj.
Zschoch	1960	65,3
Hoffheinz	1964	73,5
Goerttler	1968	60,0
Kerl	1969	80,0
Schwarz	1972	82,4

Tabelle 38

Häufigkeit angeborener Angiokardiopathien bei Obduktionen

Autor	Jahr d. Publik.	n total	CHD (%)	Ort und Land
Zschoch	1960	34.306	1,92	Leipzig, DDR
Kerl	1969	23.809		Graz, Österreich
		K. u. Erw.	2,23	
		K. bis 14 J	8,7	
Schwarz	1972	13.326	1,72	Eisenhüttenstadt, DDR
Schultrich	1977	6.473		Leipzig, DDR
		K. u. Erw.	2,45	
		K. bis 14 J	12,96	

Durch Früherkennung und Weiterentwicklung der operativen Möglichkeiten konnte die Sterblichkeitsrate ständig gesenkt werden. Nach Klinner und Brunner (1977) lassen heute nur mehr 10 - 15 % der angeborenen Herzfehler keine erfolgreiche Behandlung zu; ebenso vertreten Schumacher und Bühlmeier (1980) die Ansicht, daß wenigstens 80 % aller operationsbedürftigen Kinder zu einer höheren Lebensqualität oder gar normalen Lebenserwartung verholfen werden kann. Die in dieser Studie ermittelte Überlebensrate von 94,4 % aller erfaßten Patienten ist zum Teil sicherlich Beweis für den Fortschritt der diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen. Andererseits muß jedoch auch bedacht werden, daß im Krankengut eines kardiologischen Zentrums ein nicht sicher abschätzbarer Anteil von Neugeborenen mit komplexen Angiokardiopathien fehlt, welche kurz nach der Geburt versterben, bevor eine kardiologische Abklärung möglich ist.

Die folgende Tabelle³⁹ gibt den prozentualen Anteil der aus kardialer Ursache verstorbenen Kinder bezogen auf die jeweilige Herz-Gefäß-Mißbildung an; das Sterbealter sowie eine Differenzierung zwischen prä- und postoperativen Todesfällen sind dabei nicht berücksichtigt.

Tabelle 39

Diagnosen	Verstorbene	
	n	% des jew.HF
<u>Rechtsobstruktionen</u>		
PS	2	0,5
Krit. PS*	6	19,4
Inf. PS	-	-
Fallot	19	9,0
PA + VSD*	5	12,0
PA + i.VS*	3	17,7
DORV + PS	1	14,3
SV + PS	-	-
TA	6	19,4
Ebstein	1	5,6
PFC	3	42,9
<u>Fehlursprung der groß. Arterien</u>		
TGA + i.VS*	10	12,7
TGA + VSD*	15	20,0
CCT	2	9,1
DORV	4	20,0
SV*	4	20,0
<u>Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen</u>		
ASD II	1	0,4
PAPVC	-	-
TAPVC*	2	8,7
ASD I	1	3,0
Part. AV-Kanal	5	9,4
Kompl. AV-Kanal	20	18,5
VSD	14	1,1
PDA	9	2,8
APD	-	-
TAC*	6	30,0
AV-Fistel	-	-
<u>Fehlursprung der Koronararterien</u>	-	-

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

Fortsetzung Tabelle 39

Diagnosen	Verstorbene	
	n	% des jew.HF
<u>Linksobstruktionen</u>		
CoA	6	3,9
Krit. CoA*	14	24,6
IAA*	4	50,0
Anomalien des Aortenbogens	3	14,3
Valvuläre AS	-	-
Krit. AS*	1	10,0
HLH*	30	100,0
Supravalvuläre AS	1	2,9
Subvalvuläre AS	-	-
IHSS	2	22,2
MS	-	-
MKP	1	0,7
MI	-	-
Kardiomyopathie/Fibroelastose	10	33,3
Cor triatriatum	-	-

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

Daraus errechnet sich folgende Überlebensrate für die einzelnen hämodynamischen Gruppen:

Tabelle 40

Hämodynam. Gruppe	n gesamt	n der ♀	Überlebensrate (% der jew. Gruppe)
Rechtsobstruktionen	840	45	95
Ursprungsanomalien der großen Arterien	216	35	84
Septale Defekte und vaskuläre Fehlverb.	2147	58	97
Linksobstruktionen	817	65	92

4.11. Früherkennung und Letalität kritischer Herzfehler

Als „kritisch“ bezeichnet man eine Herz-Gefäß-Mißbildung, die sich bereits innerhalb des ersten Lebensmonats manifestiert und ohne herzchirurgische Hilfe in der Regel noch im ersten Lebenshalbjahr zum Tode führt. Aufgrund ihres Schweregrades bzw. ihrer komplexen Ausbildung zählen die folgenden, in Tabelle 41 aufgeführten Herzfehler zu den kritischen Angiokardiopathien. Das schließt die Erstmanifestation nicht-kritischer Herzfehler im ersten Lebensmonat grundsätzlich zwar nicht aus; ihre Frühmanifestation entspricht jedoch nicht dem Regelfall.

Tabelle 41
Kritische Herzfehler

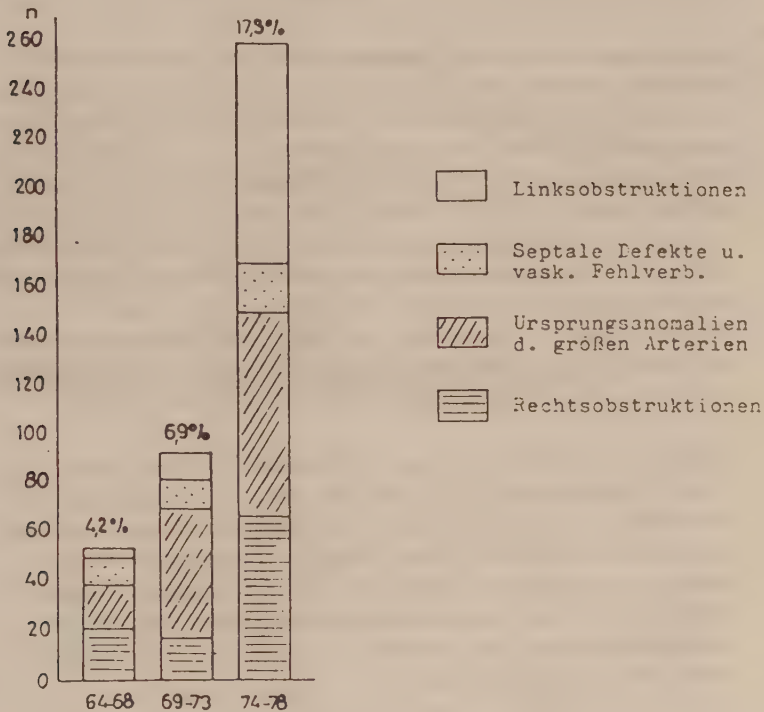
Hämodynam. Gruppe	Art der Fehlbildung	eigenes Krankengut	
		n total	% aller Herzfehler
Rechtsobstruktion	Krit. PS	31	0,8
	PA + VSD	42	1,1
	PA + i.VS	17	0,4
	PFC	7	0,2
Ursprungsanomalien	TGA + i.VS	79	2,0
	TGA + VSD	75	1,9
Septale Defekte u. vask. Fehlverb.	TAPVC	23	0,6
	TAC	20	0,5
Linksobstruktion	Krit. CoA	57	1,4
	IAA	8	0,2
	Krit. AS	10	0,3
	HLH	30	0,8

In dieser Studie wurden 399 kritische Herzfehler erfaßt von insgesamt 4020 Herz-Gefäß-Mißbildungen. Demnach sind etwa 10% aller Kinder mit einer angeborenen Angiokardiopathie mit einem kritischen Herzfehler belastet; eine Aufschlüsselung der Häufigkeit kritischer Herzfehler in

drei 5-Jahresblöcke zeigt jedoch, daß die Inzidenz von 4,2% in den Jahren 1964-68 auf 17,3% in den Jahren 1974-78 angestiegen ist (Abb.14). Am stärksten ist dabei die Gruppe der Linksobstruktionen angewachsen, am geringsten die der septalen Defekte und vaskulären Fehlverbindungen (Tab.42).

Abbildung 14

Anteil kritischer Herzfehler am jeweils in 5 Jahren er-
faßten Krankengut



n gesamt:	1191	1342	1487
n krit. :	50	92	257

Tabelle 42

Verteilung der kritischen Herzfehler auf hämodynam. Gruppen

Jahre	Rechts- obstr.	Urspr.- anomalien	Sept.D.u. vask.F.	Links- obstr.	n total
1964-68	17	18	11	4	50
1969-73	16	53	12	11	92
1974-78	64	83	20	90	257
1964-78	97	154	43	105	399
Bei 10 Kindern mit krit. HF	2,4	3,9	1,1	2,6	10,0

Die Weiterentwicklung diagnostischer und therapeutischer Verfahren spielt vor allem in der Früherkennung kritischer Herzfehler eine große Rolle. So bedeutet der sprunghafte Anstieg kritischer Angiokardiopathien bei rückläufiger Geburtenrate nicht etwa ein zunehmendes Auftreten dieser Fehlbildungen an sich, sondern ist Beweis für das erfolgreiche Zusammenwirken von kinder-kardiologischer Diagnostik und herzchirurgischer Therapie, ohne die in früheren Jahren die meisten Säuglinge noch vor Diagnosestellung verstorben sind (Abb.15 ; die für das Jahr 1978 angegebene Anzahl kritischer Herzfehler ist nicht als endgültig anzusehen, da die Untersuchung Anfang 1979 durchgeführt wurde.)

Noch deutlicher ist dieser Fortschritt in der gegenläufigen Entwicklung von steigendem Anteil der kritischen Herzfehler an den Herz-Gefäß-Mißbildungen insgesamt und sinkender Letalität dieser Gruppe zu erkennen (Abb.16), wobei die Angaben für 1978 als unvollständig zu betrachten sind, da die Datenerfassung vor Ablauf des ersten Lebenshalbjahres der im Herbst und Winter 78 geborenen Kinder abgeschlossen war.

Häufigkeit kritischer Herzfehler bei rückläufiger
Geburtenrate von 1964-78

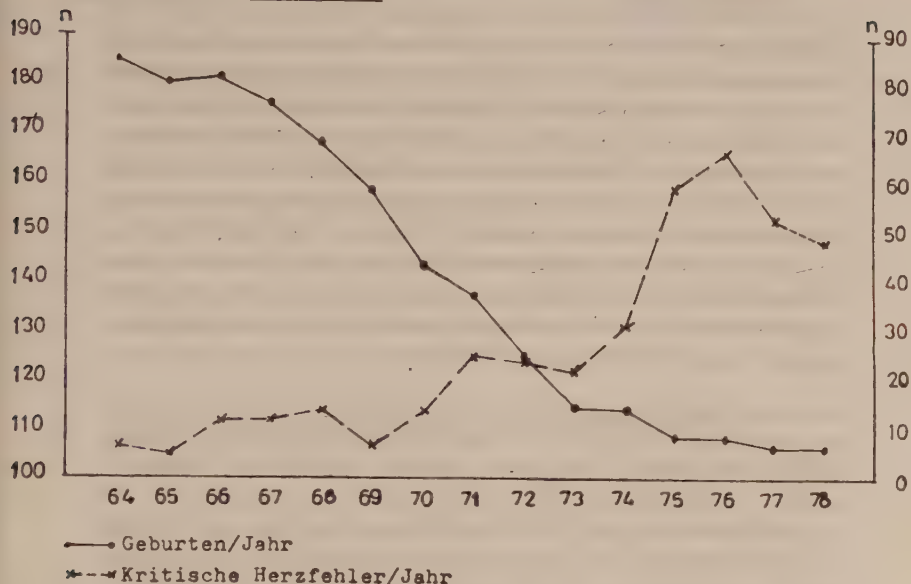
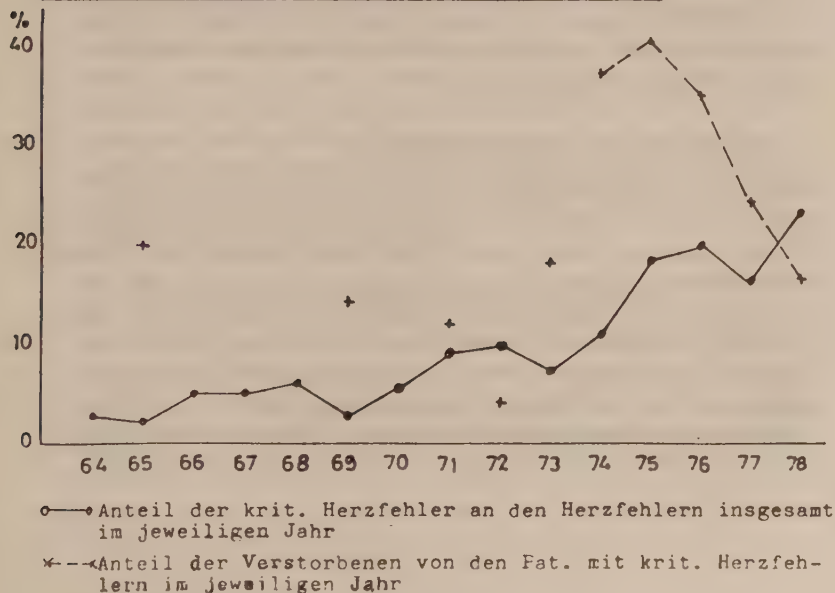


Abbildung 16

Letalität kritischer Herzfehler bei wachsendem Anteil
an der Gesamtzahl aller Herz-Gefäß-Mißbildungen



5. Zusammenfassung

Angeborene Herzfehler wurden während der vergangenen Jahre trotz rückläufiger Geburtenrate zunehmend häufiger diagnostiziert. Anliegen dieser retrospektiven Studie war die aktuelle Feststellung der regionalen und saisonalen Inzidenz angeborener Herzfehler, sowie die Häufigkeit und Verteilung der Herzfehlerdiagnosen im Vergleich zu den vorliegenden Mitteilungen aus der Literatur; gleichzeitig sollte auch der Versuch gemacht werden, ätiologische Faktoren und - auf der Grundlage des diagnostischen und therapeutischen Fortschritts seit Ende der sechziger Jahre - prognostische Tendenzen zu erfassen.

In dieser Arbeit wurden die Krankenakten von 9185 Kindern, die zwischen 1964 und 1978 geboren und am kardiologischen Zentrum München in Behandlung waren, ausgewertet. Dabei lag bei 4020 Kindern entsprechend 44% eine angeborene Herz-Gefäß-Mißbildung vor; das Verhältnis zwischen azyanotischen und zyanotischen Herzfehlern betrug 3:1. 265 Kinder, entsprechend 3% des Gesamtkollektivs, hatten eine angeborene oder erworbene Herzrhythmusstörung; bei 4900 Kindern, entsprechend 53% war lediglich ein akzidentelles Herzgeräusch ohne sonstige Hinweise auf eine anatomische Fehlbildung festgestellt worden. Die Bearbeitung der Krankenakten der 4020 Patienten mit Herz-Gefäß-Mißbildungen brachte folgende Erkenntnisse:

1. Häufigkeit angeborener Herzfehler

Während des Beobachtungszeitraums von 1964 bis 1978 war die Geburtenrate in Bayern um über 40% rückläufig; gleichzeitig stieg die Zahl der am Herzzentrum München registrierten angeborenen Herzfehler kontinuierlich um fast 30% an. Am eindrucksvollsten war die Zunahme der Patienten mit „kritischen Herzfehlern“, deren Vitien bereits im ersten Lebensmonat symptomatisch wurden; im Vergleich zum Jahr 1964 wurden am Ende des Beobachtungszeitraums achtmal so viele vital bedrohte Neugeborene frühzeitig erkannt und behandelt.

Die systematische Zuordnung der Herzfehlerdiagnosen zu vier hämodynamischen Gruppen zeigte, daß die Zunahme der Herzfehler-Inzidenz in erster Linie Folge der häufigeren Erkennung der septalen Defekte und vaskulären Fehlverbindungen, in geringerem Umfang auch der Ursprungsanomalien der großen Arterien ist, während die jährliche Frequenz der rechtsventrikulären Obstruktionen etwa gleich blieb und die der linksventrikulären Obstruktionen eine eher abnehmende Tendenz aufwiesen. Zu erwähnen ist, daß bei 30% der Patienten zusätzlich zum hämodynamisch dominierenden Vitium eine oder zwei weniger relevante Herz-Gefäß-Mißbildungen assoziiert waren.

2. Prozentuale Verteilung der Herzfehler-Diagnosen

Im Gesamtkollektiv wurden 43 Herzfehler-Diagnosen unterschieden, von denen etwa $\frac{2}{3}$ eine Häufigkeit von weniger als 1% des Krankengutes hatten (Abb. 17). Im Vergleich zu den Angaben aus der Literatur zeigte sich insbesondere eine Zunahme der Ventrikelseptumdefekte und der valvulären Aortenstenosen um etwa $\frac{1}{3}$ und des kompletten AV-Defekts um das $1\frac{1}{2}$ -fache; dagegen war die Häufigkeit der Fallot'schen Tetralogie um die Hälfte und die des persistierenden Ductus arteriosus sowie der Aortenisthmusstenose um etwa $\frac{1}{3}$ geringer als in bisher veröffentlichten Aufstellungen. Ursache dieser statistischen Verschiebung ist mit hoher Wahrscheinlichkeit die qualitative und quantitative Verbesserung der Herzfehler-Diagnostik; dabei spielen die breitere Erfassung eine ebenso entscheidende Rolle wie die sichere Definition und Differenzierung der Diagnosen.

3. Regionale Verteilung angeborener Herzfehler

Der Versuch, die regionale Häufigkeit angeborener Herzfehler nach Maßgabe der Postleitzahlbezirke des Einzugsgebiets zu erfassen, ließ erwartungsgemäß erkennen, daß die Zuweisungsrate aus den unmittelbar benachbarten Regionen des Herzzentrums mit über 60% am höchsten und

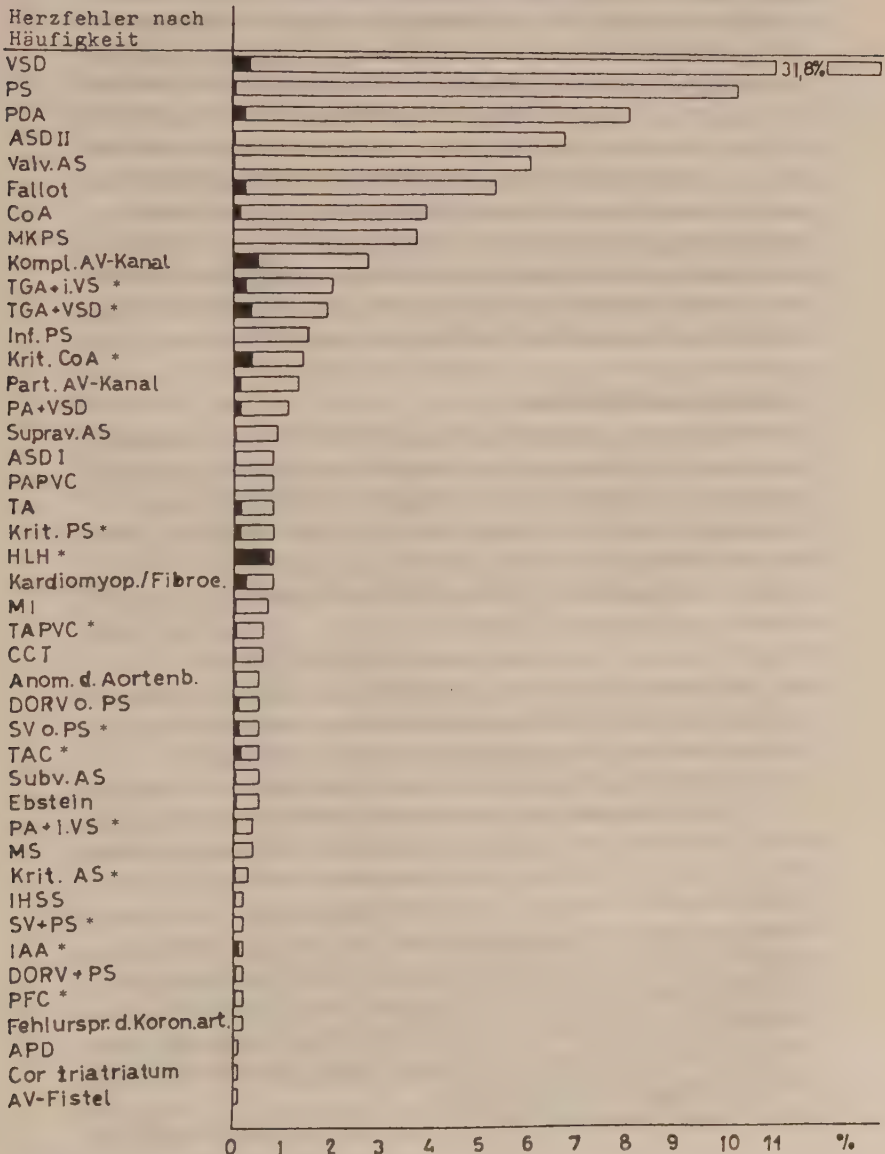
aus den Grenzbereichen zu anderen kardiologischen Zentren geringer war. Auch von den ausländischen, jedoch in der BRD geborenen Kindern, deren Anteil am Krankengut 4,4% betrug, kam die Hälfte aus München und nächster Umgebung. Erwähnenswert erscheint, daß in den Zuweisungskollektiven der verschiedenen Regionen die durchschnittliche Rate an kritischen Herzfehlern mit geringen Abweichungen konstant war. Auch bei Aufschlüsselung der Herzfehler-Häufigkeit in Relation zur regionalen Bevölkerungszahl ergaben sich keine wesentlich anderen Gesichtspunkte. Eine schlüssige Beantwortung dieser Fragestellung ist nur von einer kooperativen Studie mit Einbeziehung der angrenzenden kardiologischen Zentren zu erwarten, wie sie 1979 vom Herzzentrum München initiiert wurde, jedoch noch nicht abgeschlossen ist.

4. Saisonale Verteilung angeborener Herzfehler

Eine Aufschlüsselung der Geburtenrate in Bayern nach Maßgabe des Geburtsmonats ließ einen Geburtengipfel im März und ein weitgehend kontinuierliches Abfallen der Geburtenfrequenz um etwa 20% zum November hin erkennen. Unabhängig davon zeigte die saisonale Verteilung angeborener Herz-Gefäß-Fehlbildungen eine „Trimenon-Periodik“ mit deutlichen, wenn auch statistisch nicht signifikanten Gipfeln im März, Juni und September. Auch bei Gruppierung des Gesamtkollektivs nach hämodynamischen Gesichtspunkten wurden diese Gipfel erkennbar, und zwar deutlich bei den septalen Defekten und vaskulären Fehlverbindungen sowie bei den rechtsventrikulären Obstruktionen, weniger deutlich bei den linksventrikulären Obstruktionen, nicht dagegen bei den Ursprungsanomalien der großen Arterien. Diese Diskrepanz zwischen der Geburtenrate und der Herzfehler-Inzidenz ist besonders im Juni und September augenfällig; eine Erklärung ist möglicherweise darin zu finden, daß die Rate der Totgeborenen gerade in diesen beiden Monaten am geringsten ist, so daß eine höhere Überlebensrate an Neugeborenen mit Herzfehlern resultieren könnte.

Abbildung 17

Häufigkeit angeborener Herzfehler bezogen auf 4020 Patienten



■ Anteil der aus kardialer Ursache Verstorbenen

* Kennzeichnung der kritischen Herzfehler

Die Frage, ob auch infektionsepidemiologische Einflüsse dabei eine Rolle spielen könnten, war nicht befriedigend zu klären, da sich in der Bundesrepublik die Meldepflicht bei Grippe-Infektionen nur auf Todesfälle, nicht aber auf Erkrankungen bezieht. Immerhin ist bemerkenswert, daß der jährliche Anstieg der Grippe-Sterbefälle durchschnittlich mit dem September beginnt, d.h., mit dem Konzeptionsmonat für den Geburtsmonat Juni, welcher mit der höchsten saisonalen Herzfehler-Inzidenz belastet ist. Zu weiteren Interpretationen mangelt es an der gezielten Dokumentation durch statistische Institutionen, so daß die Aufklärung dieser saisonalen Periodik auf das bestätigende Ergebnis der kooperativen Studie angewiesen ist.

5. Kritische Herzfehler

Bei einem durchschnittlichen Anteil von 10% am Gesamtkollektiv der registrierten Herzfehler nahm der Prozentsatz kritischer Herzfehler mit Frühmanifestation im ersten Lebensmonat von 3% im Jahre 1964 auf über 20% gegen Ende des Beobachtungszeitraums zu. Die saisonale Verteilung zeigte - ebenso wie im Gesamtkollektiv - deutliche Gipfel im Juni und September, während im März - im Gegensatz zum Gesamtkollektiv - die niedrigste Inzidenz festzustellen war. Bei Unterteilung des Beobachtungszeitraums in drei konsekutive 5-Jahres-Perioden stieg die Häufigkeit von 4,5% in Periode I (1964-68) über 6,9% in Periode II (1969-73) auf 17,5% in Periode III (1974-78); im Vergleich zu Periode I nahmen die linksventrikulären Obstruktionen um das 20-fache, die Ursprungsanomalien der großen Arterien um das 4 1/2-fache, die rechtsventrikulären Obstruktionen um das 3 1/2-fache und die septalen Defekte bzw. vaskulären Fehlverbindungen um das 2-fache zu. Dagegen konnte die Mortalität kritischer Herzfehler dank verbesserter diagnostischer und therapeutischer Möglichkeiten innerhalb der Periode III um 55% gesenkt werden; das relativ hohe Letalitätsrisiko bei kritischen Herzfehlern ist aus Abbildung 17 ersichtlich. Diese Daten lassen den Fortschritt und die Bedeutung der

Früherkennung kritischer Herzfehler erkennen und rechtfertigen den damit verbundenen technischen und personellen Aufwand, selbst wenn - im Gegensatz zur mittleren Überlebensrate von 95% im untersuchten Gesamtkollektiv - bei kritisch herzkranken Säuglingen noch mit einer Gesamletalität von 15-20% gerechnet werden muß.

6. Angaben aus der Anamnese zur Prädisposition

Die Bearbeitung der 4020 Krankenakten unter anamnestischen Aspekten erbrachte weit weniger verwertbare Angaben, als ursprünglich erwartet; dies ist einerseits auf unvollständige Anamnese-Erhebung durch den Arzt, andererseits auch auf mangelhafte Informationen von seiten der Patiententeilnehmer zurückzuführen. So waren z.B. die Schwangerschaftsanamnesen nur in 9,5% der Fälle brauchbar, weshalb über Einflüsse von Medikamenten, Genußmitteln, ionisierenden Strahlen, Infektionen oder anderen endogenen Noxen im ersten Schwangerschaftstrimenon keine Aussagen zu machen sind. Im folgenden sollen daher nur die Ergebnisse zusammengefaßt werden, deren Dokumentation ausreichend war und deren Informationsgehalt mitteilenswert erscheint:

6.1. Geschlechtsverhältnis:

Das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Patienten ist in unserer Studie weitgehend ausgeglichen und entspricht etwa den Angaben aus der Literatur; auffällig war lediglich ein gewisses Überwiegen des männlichen Geschlechts bei den linksventrikulären Obstruktionen und den Ursprungsanomalien der großen Arterien.

6.2. Früh- und Mangelgeborene:

Nach Mitteilungen aus der Literatur ist in einem unausgewählten neonatalen Kollektiv mit 4% Früh- und 6% Mangelgeborenen zu rechnen; im Gegensatz dazu war im vorliegenden kardiologischen Krankengut sowohl der Anteil an Frühgeborenen mit 7,2% als auch an Mangelgeborenen mit 11,8% deutlich höher. Ob ursächliche Zusammenhänge zwischen angebo-

renen Herz-Gefäß-Fehlbildungen und Störungen der fetalen Wachstumsprozesse bestehen oder auch Frühgeburtsbestrebungen gefördert werden, läßt sich aus dieser Beobachtung nicht ableiten.

6.3. Assoziierte extrakardiale Fehlbildungen:

Genetisch fixierte Syndrome, bei denen ein definierter Herzfehler bevorzugter Bestandteil des Mißbildungskomplexes ist, wurden bei etwa 6% aller Patienten gefunden. Dabei dominierte die Trisomie 21 mit einem Anteil von 3,7% des Gesamtkollektivs, während weitere elf bekannte, wenn auch viel seltenere Syndrome insgesamt nur 2,4% ausmachten. Die Rötelnembryopathie, das sogenannte Gregg-Syndrom, wurde bei 0,4% aller Patienten diagnostiziert.

6.4. Familiäre Inzidenz:

Unter der Voraussetzung einer ausreichend zuverlässigen Anamnese-Erhebung war in der vorliegenden Untersuchung in 2-3% der Fälle eine familiäre Häufung von angeborenen Herz-Gefäß-Fehlbildungen zu finden, wobei Linksobstruktionen und Ursprungsanomalien der großen Arterien etwas häufiger waren als Rechtsobstruktionen und septale Defekte. Diese Inzidenz entspricht - trotz wahrscheinlich unterschiedlicher Untersuchungsverfahren - den Angaben aus der Literatur.

6.5. Blutgruppenzugehörigkeit:

In über 40% des Gesamtkollektivs, d.h., in etwa 1700 Fällen, war die Blutgruppe der Patienten bekannt. Die prozentuale Verteilung der Blutgruppen und des Rhesus-Merkmals entsprach etwa der durchschnittlichen Häufigkeit in der Bevölkerung der Bundesrepublik. Bei Unterteilung des Patientenkollektivs in hämodynamische Gruppen fiel ein ungewöhnlich hoher Anteil der Blutgruppe O bei entsprechend geringerem Anteil der Blutgruppen A und AB bei Patienten mit Ursprungsanomalien der großen Arterien auf, während bei Patienten mit Rechtsobstruktionen eine ungewöhnliche Häufung der seltenen Blutgruppe AB zu registriern war.

Da es sich bei dieser Untersuchung ausschließlich um ein selektiertes und nicht um ein zufällig ausgewähltes Patientengut handelte, bei dem wegen einer Herzkatheteruntersuchung oder einer Herzoperation die Blutgruppe bestimmt worden war, ist das Ergebnis nicht als repräsentativ zu werten.

Die vorliegende Studie hatte das Ziel, durch Feststellung der Häufigkeit, der regionalen und saisonalen Inzidenz sowie der Überlebensrate von Kindern mit angeborenen Herz-Gefäß-Fehlbildungen die dynamische Entwicklung der kardiologischen Therapie während der letzten 15 Jahre zu verfolgen. Bei kritischer Betrachtung muß allerdings angemerkt werden, daß sich die statistische Auswertung im allgemeinen auf den Mittelwert mit Standardabweichung beschränken mußte, da trotz des umfangreichen Aktenmaterials die Berechnung von Signifikanzen und Korrelationen wegen fehlender Angaben nicht sinnvoll erschien. Dennoch konnten einige wesentliche Fragenkomplexe zur Inzidenz, Manifestation und Prognose angeborener Herzfehler in befriedigender Weise geklärt werden. Eine Reihe noch offener, insbesondere ätiologischer Fragestellungen muß weiteren Untersuchungen überlassen bleiben; die 1979 vom Herzzentrum München initiierte kooperative Studie der kardiologischen Zentren in der Bundesrepublik könnte hierzu wesentlich beitragen.

6. Literatur

1. Abbott, M.E.: Atlas of congenital cardiac disease.
Amer Heart Ass, New York (1936)
2. Alzamora, C.V., G.Battilana, R.Abugattas, S.Sialer:
Patent ductus arteriosus and high altitude.
Am J Cardiol 5 (1960) 761
3. Betke, K., F.Lampert, K.Riegel: Elementare Pädiatrie.
Thieme Verlag, Stuttgart (1978)
4. Beuren, A.J., J.Apitz, J.Stoermer, B.Kaiser, H.Schlange,
W.v.Berg, G.Jörgensen: Vitamin D-hypercalzämische
Herz- und Gefäßerkrankungen. Mschr Kinderhk 114
(1966) 457
5. Beuren, A.J.: Supravalvular aortic stenosis: A complex
syndrom with and without mental retardation, in Birth
defects. Original Article Series Vol.7,5 (1972) 45
6. Bigelow, W.G., J.C.Callaghan, J.A.Hopps: General hypo-
thermia for experimental cardiac surgery.
Am Surg 132 (1950) 531
7. Blalock, A., H.B.Taussig: The surgical treatment of
malformations of the heart in which there is pulmo-
nary stenosis or pulmonary atresia.
J.A.M.A. 128 (1945) 189
8. Bock, K., H.Trenckmann, M.Herbst, F.Spreer: Mißbildun-
gen des Herzens und der großen Gefäße.
Berlin (1971) 16
9. Bound, J.P., W.F.Logan: Incidence of congenital heart
disease in Blackpool 1957-1971. Br Heart J 39/4
(1977) 445
10. Brock, R.C.: The surgery of pulmonary stenosis.
Br Med J 2 (1949) 399
11. Brown, G.C., T.N.Evans: Serologic evidence of coxsackie-
virus etiology of congenital heart disease.
J.A.M.A. 199 (1967) 183
12. Callensee, W.: Statistische Untersuchungen über ange-
borene Angiokardionathien. Mschr Kinderhk 106
(1958) 1

13. Campbell, M.: Place of maternal rubella in the etiology of congenital heart disease. *Br Med J* (1961/I) 691
14. Campbell, M., J. Goodwin: Some factors in the etiology of ventricular septal defect. *Progr Cardiovasc Dis* 7 (1965) 417
15. Campbell, M.: Causes of malformations of the heart. *Br Med J* (1965/II) 895
16. Campbell, M.: *Paediatric Cardiology* by Watson, H., Lloyd-Luke LTD. London (1968) 71
17. Carlgren, L.E.: The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950. *Br Heart J* 21 (1959) 40
18. Castellanos, A., R. Pereiras, O. Garcia: La angiocardio-graphie un método nuevo para el diagnostico de las cardiopatías de la infancia. *Arch Soc Clin, Habana* (1937)
19. Cournand, A., H.A. Ranges: Catheterization of the right auricle. *Man Proc Soc Exp Biol Med* 46 (1941) 462
20. Craford, C., G. Nylin: Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 14 (1945) 347
21. Czeizel, A., J. Kamaras, O. Balogh, J. Szentpeteri: Incidence of congenital heart defects in Budapest. *Acta Paediatr Acad Sci Hung* 13/3 (1972) 191
22. Darsinos, J., P. Athanassiadis, K. Papadatos, S. Mouloupoulos: Incidence and types of congenital heart disease among 99245 new-borns. *Acta Cardiol (Brux)* 26/1 (1971) 28
23. Duckworth, J.W.A.: Embryology of congenital heart disease, in Keith, J.D., R.D. Rowe, P. Vlad (Hsg): *Heart disease in infancy and childhood*. 2nd ed., Macmillan, New York (1967)
24. Ermert, A.: Virushepatitis und Keimschädigung. *Zsch Kinderhk* 105 (1969) 1
25. Fallot, A.: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleu cardiaque. *Marseille Med.* 25 (1888)

26. Feldt, R.H., P.Avasthey, F.Yoshimasu, L.T.Kurland, J.L.Titus: Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota, 1950-1969. Mayo Clin Proc 46/12 (1971) 794
27. Ferguson-Smith, M.A.: Karyotype-phenotype correlations in gonadal dysgenesis and their bearing on the pathogenesis of malformations. J Med Gen 2 (1965) 142
28. Fuhrmann, W.: Genetische und peristatische Ursachen angeborener Angiokardiopathien. Ergebn. inn. Med Kinderhk, N.F. 18 (1962) 47
29. Fuhrmann, W.: Genetische Familienberatung. Springer Verlag, Berlin (1968)
30. Fuhrmann, W.: Fehlbildungen des Herzens und der großen Gefäße, in Becker, P.E. (Hsg): Handbuch der Human-genetik, Bd III/2, Thieme Verlag, Stuttgart (1972)
31. Gibbon, P.: Surgery of the chest. W.B.Saunders Comp., Philadelphia (1976)
32. Goerttler, K.: Entwicklungsgeschichte des Herzens, in Bargmann, W., W.Doerr: Das Herz des Menschen. Thieme Verlag, Stuttgart (1963)
33. Grävinghoff, L., D.Mikat, E.W.Keck: Häufigkeit und Verteilung angeborener Herzfehler im Krankengut einer Großstadt. Mschr Kinderhk 123/5 (1975) 356
34. Gregg, M.: Congenital cataracts following german measles in the mother. Trans Ophthal Soc Aust 3 (1941) 35
35. Gross, R.E., J.P.Hubbard: Surgical ligation of a patent ductus arteriosus, Report of the first successful case. J.A.M.A. 112 (1939) 729
36. Heck, W.: Über koordinierte Fehlbildungen bei kongenitalen Angiokardiopathien. Zsch Kinderhk 76 (1955) 542
37. Higgins, I.T.T.: The epidemiology of congenital heart disease. J.Chronic Dis 18 (1965) 699
38. Hoffheinz, H.J., E.Glaser, G.Rodewald: Über die Häufigkeit angeborener Herzfehler im Hamburger Sektionsgut. Zbl Chir 89 (1964) 326

39. Hoffman, J.I., R.Christianson: Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 42/4 (1978) 641
40. Howie, R.N., L.I.Phillips: Congenital malformations in the new-born: A surgery at the National Women's Hospital, 1964-67. *Nz Med J* 71 (1970) 65
41. Jörgensen, G., A.J.Beuren, J.Stoermer, H.J.Hahn: Untersuchungen über die Verteilung der ABO-Blutgruppen bei angeborenen Herzfehlern. *Humangenetik* 5 (1968) 266
42. Jörgensen, G., H.H.Kallenbach: Untersuchungen zur Frage der statistischen Beziehungen zwischen Rhesusfaktor (D-System) und Krankheiten. *Humangenetik* 5 (1968) 261
43. Jörgensen, G.: Genetische Untersuchungen bei angeborener organischer subvalvulärer Aortenstenose. *Humangenetik* 7 (1969) 51
44. Keck, E.W.: Pädiatrische Kardiologie. Urban & Schwarzenberg, München (1977)
45. Keith, J.D., R.D.Rowe, P.Vlad: Heart disease in infancy and childhood. 2nd ed., Macmillan, New York (1967)
46. Keith, J.D.: Bicuspid aortic valve, in Keith, J.D., R.D.Rowe, P.Vlad (Hsg): Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed., Macmillan, New York (1978) 698
47. Kenna, A.P., R.W.Smithells, D.W.Fielding: Congenital heart disease in Liverpool: 1960-69. *Q J Med* 44/173 (1975) 17
48. Kerl, H.: Zur Häufigkeit und Korrelation kongenitaler Angiokardiopathien. *Zsch Kreisl.forsch.* 58 (1969) 546
49. Kerrebijn, K.F.: Incidence in infants and mortality from congenital malformations of the circulatory system. *Acta Paed Scand* 55 (1966) 316
50. Klinner, W., L.Brunner: Die Chirurgie der angeborenen Herzfehler, Beiträge zur Kardiologie, Band 6. Perimed Verlag, Dr. med. D.Straube, Erlangen (1977)

51. Kreipe, U.: Mißbildungen innerer Organe bei Thalidomidembryopathie. Arch Kinderhk 176 (1967) 33
52. Lamy, M., J.de Grouchy, O.Schweisguth: Genetic and non-genetic factors in the etiology of congenital heart disease. Am J Hum Genet 9 (1957) 17
53. Landtman, B.: Clinical and morphological studies in congenital heart disease. Acta Paed Scand Suppl 213 (1971)
54. Landtman, B.: Epidemiological aspects of congenital heart disease. Acta Paed Scand 54 (1965) 467
55. Leck, J.: Incidence of malformations following influenza epidemics. Br J Prev Soc Med 17 (1963) 70
56. Lequime, J., J.Doumit, O.Polis: L'environnement dans l'etiologie des cardiopathies congenitales. Mal Cardiovasc 10/3 (1969) 483
57. Levin, S.E., K.S.Kanarek: The incidence of congenital heart disease in Johannesburg. A 5-year study of liveborn infants at the Queen Victoria Maternity Hospital. S Afr Med J 47/40 (1973) 1855
58. Lubs, M.L., J.J.Nora, H.A.Lubs: Blood groups and congenital heart disease. Lancet (1972/II) 825
59. Martius, G.: Lehrbuch der Geburtshilfe. Thieme Verlag, Stuttgart (1977) 205
60. Mc Keown, T., R.G.Record: Malformations in a population observed for five years after birth, in Wolstenholme, G.E.W., C.M.O'Connor: Ciba Found. Symp. on congenital malformations. Churchill, London (1960)
61. Mehrizi, A., A.Drash: Birth weight of infants with cyanotic and acyanotic congenital malformations of the heart. J Pediatr 59/5 (1961) 715
62. Meszaros, M., A.Nagy, A.Czeizel: Incidence of congenital heart disease in Hungary. Hum Hered 25/6 (1975) 513
63. Mey, R.: Hyperemesis gravidarum als mögliche exogene Ursache angeborener Mißbildungen. Zbl Gynäk 80 (1958) 1785

64. Miettinen, O.S., M.L.Reiner, A.S.Nadas: Seasonal incidence of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 32 (1970) 103
65. Mitchell, S.C., S.B.Korones, H.W.Berendes: Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 43/3 (1971) 323
66. Mitchell, S.C., A.H.Sellmann, M.C.Westphal, J.Park: Etiologic correlates in a study of congenital heart disease in 56109 births. *Am J Cardiol* 28/6 (1971) 653
67. Navratil, L., R.Wenger, T.Kaindl: Zur Ätiologie der angeborenen Herzfehler. *Arch. Kreisl.-Forsch.* 22 (1955) 225
68. Neill, C.A., R.H.Strang: Family study of congenital heart disease. *Am J Dis Child* 100 (1960) 617
69. Neill, C.A.: Pregnancy and congenital heart disease. *Postgraduate Medicine* 44 (1968) 118
70. Noonan, J.A.: Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease. *Am J Dis Child* 116 (1968) 373
71. Nora, J.J., T.C.Meyer: Familial nature of congenital heart disease. *Pediatrics* 37/2 (1966) 329
72. Nora, J.J., P.F.Dodd, D.G.McNamara, M.A.W.Hattwick, R.D. Leachman, D.A.Cooley: Risk to offspring of parents with congenital heart defects. *J Am Med Ass* 209 (1969) 2052
73. Nora, J.J., A.H.Nora: Recurrence risks in children having one parent with a congenital heart disease. *Circulation* 53 (1976) 701
74. Olley, P.M.: Valvular aortic stenosis and discrete sub-aortic stenosis, in Keith, J.D., R.J.Rowe, P.Vlad (Hsg): *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed., Macmillan, New York (1978) 698
75. Passarge, E.: Genetische Faktoren in der Ätiologie angeborener Fehlbildungen des Herzens, in Keck, E.W.: *Pädiatrische Kardiologie*. Urban & Schwarzenberg, München (1977) 255
76. Polani, P.E.: Chromosomal abnormalities and congenital heart disease. 5. European Congress of Cardiology, Athens (1968)

77. Richards, M., K.Merritt: Congenital malformations of the cardiovascular system in a series of 6053 infants. *Pediatrics* 15 (1955) 13
78. Rose, V., D.Hewitt, J.Milner: Seasonal influences on the risk of cardiac malformation. Nature of the problem and some results from a study of 10077 cases. *Int J Epidemiol* 1/3 (1972) 235
79. Rosenberg, L., O.Heinonen: Seasonal occurrence of ventricular septal defect. *Lancet* 2 (1974) 903
80. Rothman, K., D.Fyler: Seasonal occurrence of complex **ventricular septal defect**. *Lancet* 2 (1974) 193
81. Rothman, K., D.Fyler: Association of congenital heart defects with season and population density. *Teratology* 13/1 (1976) 29
82. Rothman, K., D.Fyler: Sex, birth order, and maternal age characteristics of infants with congenital heart defects. *Am J Epidemiol* 104/5 (1976) 527
83. Schumacher, G. und K.Bühlmeyer: Diagnostik angeborener Herzfehler. Perimed Verlag, Erlangen (1980)
84. Schultrich, S.: Die angeborenen Herzfehler im Sektionsmaterial des Pathologischen Universitätsinstituts Leipzig. *Zentralbl Allg Pathol* 121/4-5 (1977) 429
85. Schwarz, E., M.Schieche: Kongenitale Herzmißbildungen und Säuglingssterblichkeit im Stadt- und Landkreis Eisenhüttenstadt. *Zentralbl Allg Pathol* 116/1 (1972) 98
86. Sellors, T.H.: Surgery of pulmonic stenosis. *Lancet* 1 (1948) 988
87. Siskind, V., O.P.Heinonen, S.Shapiro, D.Slone: Letter: ABO blood types in congenital heart disease. *Lancet* 2 (1975) 921
88. Swan, C.: Congenital defects in infants following infectious diseases during pregnancy, with special reference to relationship between German measles and cataract, deafmutism, heart disease and microcephaly, and to period of pregnancy in which recurrence of rubella is followed by congenital anomalies. *Med J Aust* 2 (1943) 207

89. Terslev, E.: Congenital isolated ventricular septal defect in children and infants especially under 2 years of age. Fadl's Forlag, Kopenhagen (1974)
90. Töndury, G.: Embryopathien. Pathologie und Klinik in Einzeldarstellungen. Band XI. Springer Verlag, Berlin (1962)
91. Vossschulte, K., H.G.Lasch, F.Heinrich: Innere Medizin und Chirurgie. Thieme Verlag, Stuttgart (1979) 252
92. Warkany, J., E.Passarge, L.B.Smith: Congenital malformation in autosomal Trisomy syndroms. Am J Dis Child 122 (1966) 502
93. Wilkins, J.L.: Risk to offspring of patients with patent ductus arteriosus. J med Genet 6 (1969) 1
94. Zoethout, H.E., R.E. Bonham Carter, C.O.Carter: A family study of aortic stenosis. J med Genet 1 (1964) 2
95. Zschoch, H.: Zur Statistik angeborener Herz- und Gefäßmißbildungen. Zentralbl Allg Pathol 100 (1960) 426

Lebenslauf

Name: Ursula Charlotte S o p p a - B ö h m
Geburtsdatum: 19. Dezember 1955, Marktoberdorf
Familienstand: verheiratet, geb. Soppa
Staatsang.: deutsch
Eltern: Werner Soppa, Architekt, und Ehefrau Lydia

Schulbildung: 1962-66: Volksschule in Marktoberdorf
1966-75: Math.-nat.-Gymnasium der
Gesamtschule Marktoberdorf
25.6.75: Abitur

Universität: 1975-77: Vorklinik in München,
Ludwig-Maximilians-Universität
1977-78: 1. Klin. Abschnitt in München
1978-80: 2. Klin. Abschnitt in München
1980-81: Praktisches Jahr
10.11.81: Ärztliche Prüfung
16.11.81: Approbation als Arzt

